

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1909-1910. — N° 3

DES
MOUVEMENTS CHORÉIFORMES
DANS LES
Tumeurs cérébrales

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 20 Novembre 1909

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

AUGUSTE GONNET

Ex-Interne des Hôpitaux de Lyon

Né au Bois d'Oingt (Rhône) le 20 Février 1884



LYON

P. GRANGE & REFOUBELET

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

2, Rue Jean-Carriès

1909

FACULTÉ MIXTE DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1909-1910. — N° 3

DES
MOUVEMENTS CHORÉIFORMES
DANS LES
Tumeurs cérébrales

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 20 Novembre 1909

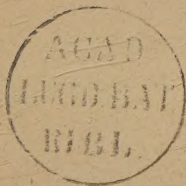
POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

AUGUSTE GONNET

Ex-Interne des Hôpitaux de Lyon

Né au Bois d'Oingt (Rhône) le 20 Février 1884



LYON

P. GRANGE & REFOUBELET

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

2, Rue Jean-Carriès

1909

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ DOYEN
J. COURMONT ASSESEUR

DOYEN HONORAIRE : M. LORTET.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CHAUVEAU, AUGAGNEUR, MONOYER, SOULIER, TRIPIER, CAZENEUVE

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. LEPINE
Cliniques chirurgicales	TEISSIER
Clinique obstétricale et Accouchements	BARD
Clinique ophtalmologique	PONCET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JABOULAY
Clinique des maladies mentales	FABRE
Clinique des maladies des enfants	ROLLET
Clinique des maladies des femmes	NICOLAS
Physique médicale	PIERRET
Chimie médicale et pharmaceutique	WEILL
Chimie organique et Toxicologie	POLLOSSON (A.)
Matière médicale et Botanique	CLUZET
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	HUGOUNENQ
Anatomie	X...
Anatomie générale et Histologie	BEAUVISAGE
Physiologie	GUIART
Pathologie interne	TESTUT
Pathologie et Thérapeutiques générales	RENAUT
Anatomie pathologique	MORAT
Médecine opératoire	ROQUE
Médecine expérimentale et comparée	COLLET
Médecine légale	PAVIOT
Hygiène	POLLOSSON (M.)
Thérapeutique	ARLOING
Pharmacologie	LACASSAGNE
	COURMONT (J.)
	PIC
	FLORENCE

PROFESSEURS ADJOINTS

Physiologie, cours complémentaire	MM. DOYON
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS
Pathologie externe	VALLAS
Maladies des voies urinaires	ROCHET

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Propédeutique chirurgicales	MM. BÉRAUD, agrégé
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN, —
Chirurgie infantile	NOVE-JOSSERAND, ag.
Accouchements	COMMANDEUR —
Matière médicale	MOREAU —
Embryologie	REGAUD —
Anatomie topographique	PATEL —

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
BARRAL	REGAUD	J. LÉPINE	MOUNEYRAT
SAMBUC	COMMANDEUR	LESIEUR	LATARGET, ch...
COURMONT (P.)	GAYET	ETIENNE MARTIN	BÉRIEL, ch...
CHATIN	MOREL	LAROYENNE	BRETIN, ch...
VILLARD	NEVEU-LEMAIRE	VORON	THÈVENOT, ch...
TIXIER	PATEL	NOGIER	

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM LANNOIS, Président ; CHATIN, Assesseur,
MM. LESIEUR et BÉRIEL, Agrégés

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

Au moment de franchir le seuil de la carrière médicale, nous voudrions exprimer à tous ceux qui nous ont éclairé, guidé ou soutenu le long de nos études, les sentiments de reconnaissance qu'ils nous inspirent.

Nos parents ont droit au premier remerciement. Nous ne pouvons dire ici tout ce que nous devons à leur exemple et à la constante et inappréciable affection dont ils ont suivi toutes les étapes parfois ardues de notre route.

M. le professeur agrégé Tixier, chirurgien des Hôpitaux, qui nous a le premier accueilli dans son service, est resté pour nous un maître vivement apprécié, mais les soins dévoués qu'il nous a donnés dans une circonstance pénible lui valent un droit supérieur à notre affectueuse reconnaissance. Nous sommes heureux de l'en assurer ici.

M. le professeur Lannois, médecin des Hôpitaux, nous a inspiré le sujet de ce travail et nous a guidé dans son exécution. Nous le remercions de sa bienveillance, qui fut constante, et de ses excellentes leçons.

M. le professeur Renaut, médecin honoraire des Hôpitaux, a bien voulu nous permettre de travailler dans son laboratoire d'Anatomie Générale et Histologie. Nous le prions, ainsi que M. le professeur agrégé Regaud, d'agréer les remerciements respectueux et sincères que nous leur adressons.

M. le professeur agrégé J. Lépine, médecin de l'asile de Bron, nous a toujours reçu avec bonté. Nous regrettons de n'avoir pu suivre davantage son enseignement. Qu'il veuille bien croire à notre affectueux dévouement.

*M. le professeur Poncet, chirurgien-major de l'Hôtel-Dieu,
M. le professeur J. Courmont, médecin des Hôpitaux,
M. le professeur Collet, médecin des Hôpitaux,
M. le professeur Vallas, chirurgien-major de l'Hôtel-Dieu,
M. le professeur Paviot, médecin des Hôpitaux,
M. le docteur Mollard, médecin des Hôpitaux,
M. le docteur L. Gallavardin, médecin des Hôpitaux,
M. le professeur R. Lépine,
M. le professeur Rollet, chirurgien des Hôpitaux,
M. le professeur agrégé Chatin, médecin des Hôpitaux,*
ont été nos maîtres pendant notre externat et notre internat.
Nous les prions de compter de notre part sur une reconnaissance
et un attachement que le souvenir de leurs leçons perpétuera en
nous.

*Enfin, nous remercions MM. les professeurs agrégés Lesieur
et Bériel, médecins des Hôpitaux, de l'honneur qu'ils nous font
en acceptant de prendre part à l'argumentation de notre thèse.*

INTRODUCTION

Est enim hæc ars conjecturalis : neque respondet ei plerumque non solum conjectura, sed etiam experientia : et interdum non febris, non cibus, non somnus subsequitur, sicut assuevit.

(CELSE, *de Re medica*, lib. I.)

Nous avons observé l'hiver dernier dans le service de M. le professeur Lannois un cas de chorée chronique progressive avec démence dont l'autopsie nous fit trouver la cause dans une compression des parois du ventricule moyen par une tumeur de la toile choroidienne supérieure. Notre maître nous a conseillé de rechercher, en réunissant les cas publiés, quels sont la fréquence, les aspects cliniques et la valeur séméiologique du symptôme chorée dans le tableau des tumeurs intracrâniennes.

Or, il est difficile de bien délimiter un pareil sujet. Si la chorée, en effet, ne prête à aucune confusion lorsque tous les caractères qui servent à la décrire sont réunis et bien nets, il existe des syndromes voisins et des cas atypiques. En examinant de près, on s'aperçoit qu'il n'est pas possible de définir la chorée, l'athétose, les tremblements, les myoclonies, sans que la classification d'un certain nombre de faits cliniques demeure ambiguë. Une partie de notre tâche sera de montrer comment, à l'inverse de la chorée de Sydenham en général si semblable à elle-même, les chorées symptomatiques de lésions

circonscrites sont polymorphes, variées dans leur aspect suivant les malades et suivant les moments, comment la coexistence ou la succession chez le même sujet de troubles dissemblables, la pathogénie à peu près identique qu'il est permis d'attribuer aux uns et aux autres empêchent de tracer à chacun d'entre eux aucune frontière précise.

Il n'est donc pas possible d'étudier la chorée seule. Entrant dans son domaine, il faudrait lui adjoindre tous les troubles qui voisinent avec elle sans limites précises, soit cliniques soit pathogéniques. La nécessité de nous borner nous a seule fait éliminer quelques-uns des troubles moteurs dits posthémiplésiques qui, par leurs caractères, nous paraissent le plus souvent faciles à distinguer de la chorée.

Nous ne disons rien des faits où le caractère paroxystique des phénomènes fait penser à de l'épilepsie. Nous n'étudions que des mouvements plus ou moins continus pendant l'état de veille.

Nous éliminons également tous les cas où la forme du trouble moteur pouvait rappeler la chorée, mais où l'anomalie n'apparaissait que pendant les mouvements volontaires. Il va sans dire que l'ataxie, liée à l'altération des sensibilités profondes, bien qu'elle soit souvent encore classée parmi les « troubles moteurs posthémiplésiques », et l'ataxie ou l'asynergie cérébelleuses, ne rentrent pas dans notre sujet. Le tremblement intentionnel du type de la sclérose en plaques, qu'il coexiste ou non avec un tremblement statique, continu, rappelant celui des parkinsoniens, s'observe, assez fréquemment, dans les affections circonscrites de l'encéphale, surtout lorsqu'elles affectent les ganglions centraux, le tronc cérébral et le cervelet. Dans certaines observations, le trouble moteur lié à l'exécution des mouvements volontaires, revêtait un caractère d'irrégularité encore plus grande ; c'est alors que les auteurs, renonçant au terme de tremblement, ont employé ce-

lui de « mouvements choréiformes » ; ainsi en était-il dans les cas de Demange, Sander, Murri ; Sander est même parti de son observation pour édifier des considérations théoriques sur la pathogénie de la chorée. En principe, il se peut que ce ne soit point là une erreur. Nous verrons, en effet, que souvent, et plus peut être dans les chorées symptomatiques, un mouvement choréique continu s'accroît dans des proportions considérables pendant l'exécution des mouvements volontaires. Un mouvement choréiforme apparaissant exclusivement à cette occasion, n'est donc sans doute qu'une forme symptomatique intermédiaire entre le tremblement intentionnel typique de la sclérose en plaques et la chorée vraie. Cette vue est d'autant plus admissible que l'étude pathogénique ne semble pas établir de barrières entre les deux formes extrêmes, et que le tremblement intentionnel répond très souvent à des lésions de même siège que celles qui occasionnent, dans le plus grand nombre de cas, la chorée et l'athétose.

Le tremblement statique, continu, lorsque son caractère de tremblement est bien net, a été aussi exclu de cette étude. Les mêmes remarques seraient pourtant valables à son égard ; la clinique l'associe en effet comme symptôme antécédent ou concomitant à ceux que nous étudions. C'est la nécessité de nous borner qui nous a fait le laisser de côté.

Ces éliminations pratiquées, nous restons en présence de mouvements involontaires, cloniques, à peu près continus pendant la veille, et possédant isolément ou à la fois le caractère d'être arythmiques et de rayon étendu. En effet, certains des faits que nous étudions rappelaient de très près la chorée rythmique, que certains auteurs attribuent encore exclusivement à l'hystérie. Dans son rapport au Congrès de Nantes sur les chorées chroniques, Sainton exige pour l'emploi de ce terme que les mouvements soient involontaires, illogiques, amples et rapides. Les anciennes chorées rythmiques sont,

d'après lui, toujours hystériques. Cette opinion n'a pas paru soutenable à Cruchet, qui, au même Congrès, s'est étendu longuement sur les formes de transition qui réunissent les divers types de mouvements automatiques et a proposé de créer le groupe spécial des « rythmies », mouvements rythmiques à grand rayon, qu'il est possible d'observer en dehors de l'hystérie dans une foule de circonstances pathologiques qu'il énumère.

La définition que nous avons posée montre clairement que nous comprenons dans notre étude, parmi les syndromes catalogués, la chorée, l'athétose, les myoclonies, les « rythmies », si l'on veut les admettre, et de plus un certain nombre de formes associées et de formes de transition que nous aurons à décrire.

Evidemment, rien ne prouve d'avance que ces divers symptômes répondent à un mécanisme pathogénique univoque. Il se peut, par exemple, que les symptômes typiques, chorée et athétose, anciennement connus et catalogués, soient d'un ordre physiologique autre que ceux plus récemment mis à l'ordre du jour, les myoclonies par exemple. Toutefois, à ne s'en tenir qu'aux apparences cliniques, ces divers symptômes sont voisins et d'autant plus faciles à confondre qu'il existe des chorées et des athétoses atypiques aussi bien que des myoclonies choréiformes ; d'autre part, nous aurons tôt fait, en parcourant la littérature, de nous rendre compte que la pathogénie des uns comme des autres est encore obscure. Il y a donc intérêt à les étudier de près.

Notre étude à une double portée, l'une pratique, l'autre théorique.

Du point de vue pratique, elle a trait à la clinique des tumeurs cérébrales et cherche à préciser la valeur d'un symptôme rare, valeur sur laquelle, ainsi que nous le verrons, on n'a possédé jusqu'ici que des données assez vagues.

Du point de vue théorique, notre travail se présente comme contribution à un problème très vaste, dont la pensée nous domine constamment, celui des troubles moteurs dits post-hémiplégiques. Nous nous sommes borné doublement, en n'envisageant qu'une partie de ces troubles, et qu'une partie des lésions qui peuvent les engendrer. Les tumeurs sont-elles plus ou moins aptes que les lésions d'origine vasculaire à fournir les matériaux d'une bonne localisation ? Il semble bien qu'elles le soient moins, tant de modes à leur action de s'exercer à distance et de fausser par là les résultats de l'enquête localisatrice. Et pourtant, dans les lésions vasculaires, qui nous assure de la nutrition et de l'état intime des parties qui ont échappé à la destruction ?

Malgré le soin que nous nous sommes efforcé d'apporter à nos recherches bibliographiques, nous ne saurions donc nous dissimuler l'imperfection de notre œuvre. Nous ne pouvons prétendre posséder à fond la littérature illimitée des tumeurs cérébrales et nous pensons avoir laissé échapper des cas. Nous ne connaissons qu'imparfaitement la littérature des mouvements automatiques symptomatiques en dehors des tumeurs. D'ailleurs, aurions nous en main tous les documents publiés sur la question, nous ne pourrions que multiplier le doute en multipliant les observations incomplètes. Cette méthode de recherches n'est susceptible que de résultats généraux, d'indications plutôt que de données précises.

Nous ne pouvions prétendre à résoudre la question, qui, de l'avoué de tous, est insoluble dans l'état actuel de nos connaissances. Nous avons cherché à donner l'exposé général de ce qu'elle est devenue par le progrès récent des idées en physiologie et en pathologie nerveuses et à préciser quelques points de détail habituellement laissés dans l'indécision.

DES
MOUVEMENTS CHORÉIFORMES
DANS LES
TUMEURS CÉRÉBRALES

PREMIÈRE PARTIE

**MOUVEMENTS CHORÉIFORMES
ET
LOCALISATIONS CÉRÉBRALES**

ÉTUDE HISTORIQUE

Le problème que nous étudions s'est posé le jour où l'on a dégagé du chaos indistinct des chorées le groupe clinique des chorées symptomatiques de lésions cérébrales en foyer. La question des chorées-névroses de divers ordres devait continuer à évoluer pour son propre compte. Celle des chorées symptomatiques s'annexait au chapitre alors ouvert des localisations cérébrales et allait suivre la même fortune. Nous verrons de quelles manières la localisation de la chorée posthémiplegique a été successivement traitée, comment aussi l'évolution qui se produisait dans des domaines voisins et la con-

frontation de données empruntées à des sources différentes a déterminé une complication du problème primitif dans laquelle nous chercherons à introduire quelque clarté.

I. — PREMIÈRE PÉRIODE (1868-1879)

Benedikt. Weir-Mitchell. Charcot. Localisations étroites

Il y a fort longtemps que l'on a publié des faits d'hémichorée due à des lésions cérébrales en foyer. Le premier en date serait celui de Travers (1835). C'est pourtant beaucoup plus tard que la notion de cette forme morbide s'est individualisée nettement. Benedikt, en 1868, puis Weir-Mitchell qui créa en 1874 le terme d'hémichorée posthémiplégique, Charcot surtout dans ses leçons, à dater de 1873, surent la distinguer et l'imposer à l'attention des médecins.

L'hémiathétose avait été entrevue par Charcot (1853) et par Heine (1860) avant que Hammond (1871) en donnât une description complète. Peu après, par les travaux de Charcot et de son école (Oulmont), une partie des cas d'athétose furent rattachés à des lésions circonscrites des centres nerveux. L'hémiathétose fut dès lors distinguée de l'athétose double qui demeurait dans le cadre vague des névroses.

En même temps, un effort de synthèse conduisait à réunir l'athétose et la chorée. Dès 1877, Bernhardt,

Charcot, Bourneville, Grasset sont disposés à faire de la première un simple mode de la seconde, et cette assimilation, justifiée par l'anatomie et par la clinique, a été en général maintenue depuis.

Les premiers cas étaient, pour la plupart, consécutifs à des hémorragies ou à des ramollissements. On ne tarda pas à s'apercevoir que d'autres lésions, encéphalites de l'enfance, tumeurs, pouvaient avoir les mêmes effets. La première observation de tumeur cérébrale ayant produit de l'hémichorée est, à notre connaissance, celle de Duchek (1865). Devant des lésions de nature aussi diverse, les auteurs furent conduits à n'attribuer d'importance qu'à leur localisation. Ce fut donc là le problème qui attira surtout les esprits.

De nombreuses théories se succédèrent.

Charcot, se basant sur les résultats concordants de ses autopsies, et ayant vu d'autre part que l'hémichorée s'accompagnait « très habituellement » d'hémianesthésie, supposa l'existence, dans la partie toute postérieure de la couronne rayonnante, de « faisceaux de fibres doués de propriétés motrices particulières et dont l'altération déterminerait l'hémichorée. » L'importante thèse de Raymond (Paris, 1876) expose dans leur ensemble les idées de son école sur la question.

D'autres auteurs, presque en même temps, attribuaient ces symptômes non à un faisceau capsulaire, mais à la couche optique. Telles furent Gowers (1878), Nothnagel, Galvagni. Stephan revint sur cette théorie en 1887.

Malgré l'importance attribuée par les auteurs précédents à la région thalamo-capsulaire, l'écorce ne fut pas exclue de toutes les théories.

Les travaux de Savard, Demange, Ricoux, Greiff, Greidenberg publièrent d'assez nombreux faits d'hémichorée par lésion corticale. Greiff, Greidenberg, Eulenburg se firent partisans d'une explication corticale des mouvements involontaires posthémiphé-
giques. En 1889, malgré le nombre bien plus élevé de faits publiés où la lésion occupait les régions basales du cerveau, Eulenburg écrivit pour défendre l'origine corticale de l'athétose. Nous avons compté dans son travail huit arguments, tous théoriques d'ailleurs, par lesquels il pense démontrer sa thèse. Nous allons faire voir que, vers cette date, les partisans même d'une théorie moins exclusive admettaient couramment la possibilité de mouvements choréiformes succédant à des lésions limitées à l'écorce.

Enfin, plus loin encore, nous aurons à exposer et à discuter une autre théorie corticale, défendue depuis 1887 surtout par des auteurs italiens et édifiée sur des bases plus étendues.

Nous ne croyons pas utile d'entrer davantage dans le détail des théories de cette époque. On en trouvera un résumé assez complet dans le travail de Bidon, auquel nous renvoyons pour de plus amples détails. Que le carrefour sensitif, le thalamus ou l'écorce fussent envisagés, on se préoccupait alors avant tout d'une simplicité que l'on croyait possible et de plus, on était en général très impressionné par les premières découvertes de lésions dans la région thalamo-capsulaire, à tel point que Brissaud, écrivant en 1880 sur ce sujet et incriminant déjà non point la lésion des noyaux centraux mais l'irritation du fais-

ceau pyramidal, insiste sur la capsule interne, sans dire que le siège des lésions ait jamais été trouvé à un autre niveau.

II. — DEUXIÈME PÉRIODE (1879-1897)

Localisations larges. — Théorie de l'irritation pyramidale. — Critique de cette théorie

Les faits devenant plus nombreux et plus disparates, on fut porté à imaginer des théories plus compréhensives.

Dès 1876, Rendu et Gombault avaient mis en doute la valeur de l'hémichorée pour le diagnostic du siège des lésions. La réaction contre les idées étroitement localisatrices des premiers auteurs fut bientôt presque générale. Elle se synthétisa dans une théorie qui rallia pendant longtemps le plus grand nombre des suffrages et que nous examinerons plus bas.

Auparavant, et afin de montrer avec quelle force se développait à cette époque la tendance antilocalisatrice, nous voudrions dire quelques mots des idées qui furent émises en 1883 par M. le professeur Pierret, parce qu'elles représentent en quelque sorte le développement extrême de cette tendance. Elles furent exposées par lui dans une brève communication à la Société des Sciences Médicales de Lyon (1883) et plus largement exprimées dans les thèses de Foucherand et Sage, ses élèves (1883 et 1884). Elles envisagent d'ailleurs la chorée en général et ne font pas spécialement cas des chorées symptomatiques.

Au lieu donc d'attribuer aux lésions de la chorée une localisation étroite, M. Pierret en répartit la possibilité sur toute la hauteur du névraxe. Il pense qu'on peut les trouver, outre la capsule interne, au niveau de la protubérance, de la moelle, et même des nerfs périphériques. Un spasme convulsif qui s'est développé à la suite de la compression du moteur oculaire commun par un très petit tubercule est par lui assimilé à une chorée. Rappelant ensuite les recherches de Chauveau sur la chorée des chiens et les examens anatomiques de cette maladie, il conclut au pouvoir choréogène de la moelle. Nous aurons à nous demander si la lésion d'un nerf moteur et, du moins chez l'homme, de la moelle, peuvent engendrer de véritables mouvements choréiques. Nous n'avons rappelé pour le moment ces idées de M. Pierret qu'à cause de leur intérêt historique.

Il nous faut maintenant examiner la théorie qui sut satisfaire par sa clarté à cette tendance générale, et qui résume presque à elle seule la longue période qui va de 1879 à 1897. Elle fut émise en 1879 par Kahler et Pick, de Prague.

Ces auteurs donc, sentant que la diversité des constatations anatomiques appelait un élargissement du champ de localisation, donnèrent comme condition à l'hémichorée et à l'hémiathétose une lésion atteignant directement ou par action de voisinage le faisceau pyramidal et exerçant sur lui une irritation. Une pareille lésion pouvait, dès lors, se rencontrer partout où ce faisceau est compact, de la capsule interne jusqu'à la moelle. Cette dernière restriction, qui élimine l'écorce et la couronne rayonnante, parut même bientôt de trop

et les auteurs qui adoptèrent ces idées pensèrent que toute lésion irritant la voie pyramidale, du cortex à la moelle, peut produire l'hémichorée. C'est ainsi que la doctrine est présentée entre autres par Bidon en 1886, par Kolisch, en 1893.

Pendant un certain temps, il ne parut donc pas douteux que des lésions limitées à l'écorce pussent suffire à engendrer l'hémichorée typique.

Après Ricoux, Savard, Demange, Bidon cite un nombre assez considérable d'observations dans lesquelles l'écorce est présentée par lui comme siège exclusif des lésions. Nous verrons qu'en 1893, Kolisch était déjà moins affirmatif.

Cette théorie, claire et compréhensive, à la fois suffisamment vague pour s'accommoder à la diversité des faits, et suffisamment précise pour satisfaire l'esprit, fit plus que de rencontrer des adhésions. Elle devint classique. C'est à elle que se rangèrent la plupart des auteurs de traités. Déjerine, dans sa séméiologie du système nerveux, lui accorde le mérite de la plus grande vraisemblance (1901). C'est encore la même opinion qu'il défend, plus récemment, avec Roussy, dans les différents mémoires qu'ils ont consacrés à l'étude du syndrome thalamique ; tout en reconnaissant la grande fréquence et la valeur diagnostique des mouvements choréo-athétosiques dans ce syndrome, ils se refusent à en faire un symptôme thalamique propre et les attribuent comme par le passé au faisceau pyramidal (1906, 1907).

Les autres neurologistes français semblent aussi pour la plupart en être restés à la théorie de Kahler et Pick.

Par contre, en Allemagne, une vive réaction s'est manifestée contre elle et s'est exprimée dans de nombreux travaux et par diverses théories qu'il nous faudra résumer.

Voici d'abord les principaux arguments que l'on a mis en ligne contre la théorie de l'irritation pyramidale.

1° Le premier argument est tiré du *siège des lésions*.

La théorie de Kahler et Pick, étendue par les écrivains ultérieurs, suppose que les lésions choréogènes peuvent siéger à n'importe quelle hauteur du trajet de la voie pyramidale. Or, après en avoir admis la possibilité, on révoque peu à peu en doute l'existence des chorées corticales d'une part, bulbo-médullaires de l'autre.

Quant aux premières, voici ce qu'écrit Bonhoeffer en 1897 : « En ce qui concerne les lésions macroscopiques en foyer limitées à l'écorce, on se trouve en présence d'une constatation négative, ce qui, étant donné la rareté des lésions en foyer purement corticales, n'est pas par soi-même un fait surprenant. Kolisch, auquel la présence de telles observations paraît théoriquement souhaitable pour la défense de la doctrine de Kahler et Pick, s'est efforcé d'en découvrir dans la littérature. *En fait, aucun de ses cas, même dans la forme sommaire où il les cite, ne saurait résister à la critique.* Les observations de Greiff, qu'il invoque, ne sont pas propres à démontrer l'origine corticale de l'hémichorée. Le premier cas d'hémichorée gauche que cet auteur présente, contient, entre autres lésions, un foyer thalamique droit et un autre dans la région sous-thalamique. Dans le second (hémichorée gauche apparue environ 4 semaines avant la mort), il existait, en plus d'altérations microscopiques

de la circonvolution centrale des deux hémisphères, un foyer de ramollissement relativement frais dans la partie supérieure du pont, contenant d'abondantes cellules en grains, présentant environ 1 centimètre 1/2 de largeur et de hauteur et qui, d'après son âge, pouvait bien avoir donné naissance à la chorée.

Demange cite un cas de lésion corticale et sous-corticale dans le domaine du pli courbe sans participation (macroscopique) des ganglions de la base ni de la capsule interne. Le trouble moteur avait les caractères de l'athétose. Le cas Widmer de Von Monakow ne présentait qu'une faible participation des ganglions de la base; mais par contre il existait un ramollissement étendu dans le domaine de la sylvienne oblitérée. Le trouble consistait ici de même en mouvements athétosiques du membre inférieur opposé. Le noyau rouge, la radiation de la calotte étaient atrophiés ainsi que le pédoncule cérébelleux supérieur opposé. Il y avait dégénérescence partielle de la pyramide. »

Une autre citation complètera la précédente. Elle est empruntée au travail très complet d'Halban et Infeld sur la question (1902) : « Si, comme il convient, on fait abstraction des observations qui ont trait à des paralytiques généraux, ou qui sont compliquées par des lésions du tronc cérébral, il ne reste à citer qu'un seul cas douteux, une observation de Demange. Et encore ce fait perd-il toute sa valeur démonstrative, car si, à un examen purement macroscopique, les ganglions de la base parurent épargnés, la lésion consistait en un ramollissement embolique, qui comprenait presque la moitié de l'écorce d'un hémisphère et s'étendait de là en

profondeur, tandis que l'athétose, après avoir duré un temps relativement court, avait disparu pour le moins pendant les trois dernières années de l'existence. »

Nous ne saurions entrer autrement dans la discussion détaillée de ces faits anciens. Les citations précédentes sont là pour montrer combien peu de cas les auteurs d'études critiques récentes et soigneuses font des lésions *circonscrites* de l'écorce comme cause de mouvements choréiques. En fait, nous ne croyons pas que l'on ait cité depuis longtemps aucun fait de cet ordre, et c'est là seulement ce qu'il importe de retenir. Nous aurons plus loin à parler encore du rôle choréogène de l'écorce.

En ce qui concerne le pôle opposé de l'appareil nerveux, la moelle et les nerfs périphériques, nous croyons que l'on parviendra à des conclusions analogues.

La lésion d'un nerf périphérique purement moteur ne paraît guère pouvoir engendrer de phénomènes de l'ordre des chorées. Nous ignorons le fait de Vulpian (chorée localisée au domaine du moteur oculaire commun par compression de ce nerf) que cite M. le professeur Pierret dans sa communication de 1883 et nous ne lui connaissons pas d'analogie dans la littérature ; mais nous sommes porté à l'attribuer à l'irritation réflexe, plus vraisemblable, de filets sensitifs anastomotiques contenus dans le tronc du nerf moteur. Les cas de spasme facial réflexe par lésion du trijumeau sont en effet bien mieux connus. Notre maître, M. Lannois, en a publié, et tout récemment encore, plusieurs exemples. Un phénomène semblable, spécial d'ailleurs au trijumeau, ordinairement paroxystique, ne nous paraît res-

sembler que de très loin aux vraies chorées. Son mécanisme réflexe, et ses rapports bien établis avec le symptôme douleur nous permettent de l'attribuer, comme nous penchons à le faire pour la chorée, à l'intervention de mécanismes nerveux complexes et de centres supérieurs. Ce qu'il y a d'analogie entre les deux phénomènes viendrait donc à l'appui de la thèse que nous soutenons plus loin.

Les phénomènes qui, dans l'histoire des affections neuro-médullaires humaines, se rapprocheraient le plus des mouvements choréiques, sont les contractions fibrillaires observées dans les atrophies musculaires myélopathiques. Il ne s'agit là, de toute évidence, que d'une analogie lointaine, mais le fait que même ces contractions élémentaires paraissent exiger l'intervention de la substance grise (on ne peut exclure avec certitude celle-ci même dans les faits considérés comme de pures névrites, où le phénomène est rare) sert à nous confirmer dans l'idée que les phénomènes infiniment plus complexes de la chorée et de l'athétose sont dûs à l'intervention de centres supra-médullaires.

L'argument tiré de la chorée des chiens qui, d'après les expériences de Chauveau, les examens microscopiques de Gowers, de Pierret, serait d'origine médullaire nous paraît de peu de valeur. Outre que cette affection, d'après Triboulet, est d'un type très différent de celui des chorées humaines, on sait que l'autonomie des centres médullaires est bien plus grande chez le chien que chez l'homme.

Les faits, assez nombreux, d'athétose dans le tabes, ne peuvent non plus rien signifier.

Trop peu d'autopsies ont été citées ; les lésions du tabes ne sont pas exclusivement médullaires, et d'ailleurs il s'agit d'une maladie surtout du système sensitif, et il est rationnel de penser que l'irritation permanente ou passagère du faisceau moteur, dont parle Déjerine (*Séméiol. du syst. ner.*, p. 686), lui est transmise par l'intermédiaire des centres corticaux qu'excite indirectement la lésion des cordons postérieurs. C'est à une conclusion purement négative en ce qui concerne la pathogénie, qu'aboutit Raskine, élève de Raymond, dans sa thèse sur les mouvements athétosiques du tabes.

De même, bien qu'Audry ait admis l'existence de l'athétose double comme plausible au cours des névrites et de la paralysie infantile, il cite des faits très peu nombreux et dépourvus d'autopsie. Aussi n'est-il possible aujourd'hui de rien affirmer à ce sujet ; c'est à cette sage réserve que se rangent Brissaud et Souques, Babinski, dans le *Traité de médecine*.

Nous pouvons donc conclure que, jusqu'ici, les lésions de la moelle, aussi bien que les foyers circonscrits de l'écorce, ne paraissent avoir engendré aucun fait indiscutable de chorée.

Il semble donc qu'après la tendance extensive et opposée à toute localisation qui s'exprime dans la théorie de Kahler et Pick, les auteurs récents soient en voie de revenir, quoique avec modération, aux recherches localisatrices du début. C'est dans le cervelet, la protubérance, le pédoncule cérébral et la région des ganglions opto-striés que l'on tend à placer l'origine de l'hémichorée.

2° Outre les arguments tirés de la *hauteur* du foyer choréogène, il en est qui ont trait à son *orientation* par rapport à la voie pyramidale. Si le faisceau moteur était seul en cause, le foyer devrait pouvoir se rencontrer indifféremment sur toutes ses faces ; or, dans la grande majorité des cas, c'est en arrière et au-dessus de lui qu'a été trouvée la lésion, c'est-à-dire dans le thalamus et dans la calotte pédonculo-protubérantielle plutôt que dans le noyau lenticulaire, au niveau de l'hippocampe ou de la base du crâne.

3° La *grande rareté* des mouvements choréiformes ne s'expliquerait pas, dit-on encore, s'il suffisait d'une irritation du faisceau pyramidal pour la produire. C'est là un argument peu probant, si l'on songe aux différences infinies de susceptibilité qui se montrent, vis-à-vis des mêmes agents, d'un système nerveux à l'autre.

4° La discussion se base encore sur les *caractères* des mouvements choréïques.

Ce sont là des mouvements intermittents qu'il est difficile d'expliquer par une excitation continue s'exerçant sur un faisceau de fibres blanches. La propriété de résister temporairement aux excitations, de les emmagasiner pour leur répondre par intermittence appartient exclusivement à la substance grise. C'est donc là une raison de supposer, entre l'excitation continue et la décharge motrice intermittente, l'existence d'une filtration grise d'autant plus complexe que ce dernier caractère apparaît plus accusé dans le mouvement en cause. Physiologiquement, dans l'organisme humain, ce pouvoir d'arrêt et d'accumulation semble être bien

plus accusé dans l'écorce cérébrale que dans la moelle. Il serait donc vraisemblable d'attribuer le phénomène choréique à l'écorce plutôt qu'aux cornes antérieures.

4° Au point de vue de leur *répartition*, les mouvements choréiques devraient, s'ils étaient dûs à une atteinte en bloc du faisceau pyramidal, affecter indistinctement tous les muscles de la moitié opposée du corps. Or il n'en est rien. La répartition du mouvement choréique est au contraire élective. Elle se limite souvent à un membre, à un segment de membre comme la main, le pied, le moignon de l'épaule. Remarquons chemin faisant que cet argument, comme d'autres parmi ceux que nous citons, paraît être peu valable. En effet, deux organes nerveux de même ordre, par exemple deux protoneurones moteurs ou deux protoneurones sensitifs n'opposent pas, à des causes pathogènes identiques une réactivité égale. Certains phénomènes de la névrite du facial ou du trijumeau paraissent bien leur appartenir en propre, à l'exclusion des autres nerfs moteurs ou sensitifs périphériques, qui ne donnent lieu ni à la contracture post-paralytique ni au tic convulsif. Dans l'hémiplégie capsulaire vulgaire, les phénomènes ne sont pas d'intensité égale dans les deux membres frappés, ni, dans le même membre, à l'extrémité et à la racine.

Bonhoeffer exprime encore, à propos de la répartition des mouvements choréiformes, une remarque qui nous a paru très discutable. D'après ses recherches bibliographiques, la participation des muscles de la tête ne s'observerait que dans le cas de lésion infra-thalamique,

tandis qu'elle manquerait dans les lésions thalamiques. Les observations que nous avons réunies ne paraissent pas donner raison à cette manière de voir. Une des plus typiques, entre autres, est celle de Zannoni, où la lésion, un tout petit tubercule, occupait le pôle postérieur de la couche optique et avait néanmoins donné lieu une hémichorée caractérisée, comprenant la face.

5° La *coordination* relative qui apparaît dans les mouvements choréiques et athétosiques nous paraît un argument de beaucoup plus de valeur que les précédents. Comme l'intermittence et plus qu'elle, elle évoque l'idée des centres gris supérieurs. Le désordre, l'illogisme, la maladresse des mouvements choréiques sont de leurs caractères signalés partout. Il est cependant juste de remarquer que cette incoordination est seulement relative. Ils affectent en effet non des parties de muscles ou même des muscles isolés, mais des groupes entiers de muscles synergiques. Cette simple considération les fait placer dans l'échelle de la coordination, bien au-dessous sans doute des mouvements volontaires, des tics et des mouvements automatiques normaux, mais bien au-dessus des contractions fibrillaires, fasciculaires et même des myoclonies. La systématisation des centres moteurs médullaires ne semble pas se faire selon la synergie fonctionnelle des muscles gouvernés, mais selon d'autres lois. C'est plus haut et le plus vraisemblablement dans le cortex rolandique, qu'il faut placer le centre de la coordination fonctionnelle des muscles. Il faudrait donc, selon cette remarque, mettre les mouvements choréiques sous la dépendance de

l'écorce, (ce qui ne veut pas dire forcément que l'écorce en soit le point de départ, le *primum movens*).

En résumé, parmi ces arguments de valeur inégale, nous retenons surtout celui tiré du siège habituel des lésions, et ceux qui ont trait à l'intermittence et à la coordination relative des mouvements choréiques. La théorie de Kahler et Pick n'explique pas la prédilection, sinon exclusive du moins très marquée, des foyers circonscrits choréogènes pour une région assez limitée de l'axe nerveux. D'autre part, en excluant les centres supérieurs, elle met en désaccord les caractères du mouvement choréique avec nos connaissances actuelles sur la physiologie générale du système nerveux humain.

III. — THÉORIES RÉCENTES

Les auteurs récents ont été conduits ainsi à émettre diverses théories que l'on peut grouper autour de deux grandes idées générales, d'ailleurs voisines.

D'une part, les mouvements choréiformes symptomatiques de lésions en foyer ne coïncident pas nécessairement avec une atteinte directe des centres ou des voies descendantes de la motilité. Ils en supposent même la conservation, au moins partielle. Ce n'est donc pas au niveau de ces organes qu'il faut chercher la cause des phénomènes, mais en dehors d'eux, dans des centres et des voies d'ordre centripète. Les mouvements choréiques et athétosiques apparaissent ainsi comme dûs à des actions *réflexes*.

La motilité est d'autre part une fonction complexe ; peut-être les cornes antérieures sont-elles mises en jeu par des centres et des voies descendantes multiples ; en

tout cas, la motilité ne s'exerce pas sans la collaboration et la dépendance réciproque très complexe d'organes nerveux distincts. Il est donc permis de chercher le secret des mouvements choréiformes non dans la lésion de l'appareil de projection, mais dans une altération des rapports qui lient entre eux les organes divers de l'appareil central du mouvement. Les mouvements choréiformes se présenteraient ainsi comme un trouble de *coordination*.

On pouvait songer à expliquer le siège ordinairement mésencéphalique des lésions par une action motrice anormale du mésencéphale sur la moelle. Le mésencéphale (calotte pédonculaire) est considéré en effet par plusieurs anatomistes comme le point de départ d'une voie descendante se rendant jusqu'aux cornes antérieures de la moelle (fibres rubro-spinales, réticulo-spinales de van Gehuchten, faisceau de v. Monakow des auteurs); Crocq y place le centre des réflexes tendineux. De Buck a donc attribué la chorée à l'irritation de cette voie motrice extrapyramidale ; il admet d'ailleurs que l'action irritante ne naisse pas forcément sur place et puisse être transmise d'un autre point — par exemple de l'écorce — au centre mésencéphalique.

Il n'est pas nécessaire de faire remarquer qu'il ne s'agit là que d'une simple hypothèse. L'existence anatomique du faisceau descendant mésencéphalo-médullaire est discutée, entre autres, par von Monakow ; lui-même on ne saurait être fixé sur son rôle physiologique et clinique. Il est évident d'ailleurs que cette hypothèse soulève les mêmes objections physiologiquement parlant que celle de Kahler et Pick.

Aussi a-t-elle en général rencontré peu d'écho.

Voici maintenant les principales idées émises en Allemagne sur la pathogénie de l'hémichorée.

Bonhoeffer (1897) incrimine le cervelet ou plutôt la voie cérébello-corticale, qui, du noyau dentelé, se rend par le pédoncule cérébelleux supérieur et la calotte au noyau rouge et au thalamus. Cette voie est, d'après lui, au cours de l'hémichorée, constamment atteinte dans l'une ou l'autre de ses parties. Elle apporterait au cerveau moteur une « composante coordinatrice » dont la suppression entraînerait le mouvement anormal.

L'hypotonie musculaire et le trouble du mouvement volontaire qui accompagnent la chorée seraient signes de la diminution de l'influence du cervelet sur l'écorce.

Faisons remarquer en passant que, si cette théorie emprunte une certaine vraisemblance au siège des lésions, elle donne prise à plusieurs objections dont une surtout semble être d'un grand poids, quelque expédient qu'imagine l'auteur pour l'écarter. C'est l'absence ou tout au moins la très grande rareté des phénomènes choréïques à la suite de lésions cérébelleuses propres, et dans les circonstances pathologiques où le syndrome cérébelleux est à son maximum.

Von Monakow est moins hardi dans le choix de la voie centripète à incriminer. Les lésions siégeant ordinairement dans le thalamus ou à son voisinage, les petits foyers étant plus aptes selon lui à engendrer l'hémichorée ou l'hémiathétose que les destructions massives et étendues, il conclut qu'il doit s'agir de processus

d'excitation atteignant la couche optique ou ses voies afférentes pour être par elle transmis à l'écorce motrice et agir sur la périphérie par la voie pyramidale.

D'après Anton, les lésions productrices d'hémichorée doivent agir en supprimant les processus d'inhibition qui sans cesse règlent et réfrènent l'activité des centres du mouvement automatique. Il existe de ces derniers centres dans l'écorce, la couche optique, la moelle, d'où la possibilité d'attribuer le mouvement anormal à des origines diverses. Mais la région basale du cerveau, avec la couche optique, représente la source principale de cette sorte de mouvements. La couche optique les produit sous le contrôle inhibiteur du noyau lenticulaire ; que celui-ci ou les fibres lenticulo-optiques soient mis hors de fonctionnement, on assiste aussitôt à une activité constante et dérégulée du thalamus et de sa voie centrifuge, le faisceau descendant de la calotte. De plus, chaque couche optique étant en connexion avec les deux noyaux lenticulaires, on s'explique que l'hémichorée ou l'hémiathétose puissent dépendre parfois d'une lésion cérébrale occupant le même côté qu'elles.

Muratow émet une hypothèse analogue, sauf que le rôle attribué par Anton au noyau lenticulaire est transféré par lui au cervelet. La chorée dépendrait d'une rupture de l'action constante que le cervelet exerce sur les centres thalamiques de la motilité automatique. Sa théorie se rapproche, on le voit, de celle de Bonhoeffer ; en ce qu'elle incrimine aussi le déficit d'une action ascendante du cervelet.

Pineles fait remarquer l'apparition tardive des phénomènes choréiques, à une époque où d'après lui les phé-

nomènes de déficit ont le pas sur les phénomènes d'excitation. Il lui paraît invraisemblable que des lésions très légères, réduites à une cicatrice, puissent, des années durant, exercer une excitation continue. Il pense donc aussi que les mouvements choréiformes sont dûs au déficit d'une action cérébelleuse sur le cerveau.

Nous ne discuterons pas en détail ces diverses théories, pas plus que les variantes qu'en ont encore imaginées Sander, et Anton lui-même dans un travail plus récent. On a déjà remarqué que certaines d'entre elles ne peuvent découler que de la considération trop prédominante d'un petit nombre de faits habilement choisis dans un matériel trop disparate. Toutes font trop appel à de pures hypothèses pour que l'on puisse tirer un profit sérieux de leur discussion approfondie.

Nous ne savons à peu près rien du rôle exact que peuvent jouer le thalamus, le cervelet et autres composantes dans les phénomènes moteurs. Nous ignorons s'il existe des centres et des voies de projection distincts pour la motilité volontaire et la motilité automatique ; nous ne connaissons qu'une partie des voies qui relient entre eux les centres précédemment nommés et nous savons infiniment moins de leurs fonctions que de leur anatomie.

Nous voulons retenir seulement, de cette étude, les données générales qui semblent être communément admises par les auteurs que nous venons de citer.

Le centre producteur de l'hémichorée et de l'hémiathétose semble devoir être cherché comme à l'époque de Charcot, dans une région relativement restreinte

qui comprendrait surtout le tronc cérébral (moins le bulbe) et la couche optique, plus hypothétiquement le cervelet et le corps strié. C'est là que se trouve le *quid ignoti* qui possède la propriété à peu près spécifique d'engendrer l'hémichorée et l'hémiathétose typiques. Comment comprendre cet élément inconnu ? Est-ce un centre ou une voie intercentrale ? Les lésions choréogènes agissent-elles par excitation, par suppression de mécanismes inhibiteurs ou d'influences coordonnatrices ?

Nous pouvons poser ces questions, non les résoudre d'une manière qui nous inspire la confiance.

Nous aurons à nous demander si les faits auxquels se rapporte notre étude fournissent à ces idées un appui ou une contradiction.

IV. — L'ÉCORCÈ ET LES MOUVEMENTS CHORÉIFORMES

Théorie corticale des Italiens.

Les derniers auteurs qui ont écrit sur la pathogénie de l'hémichorée et de l'hémiathétose, semblent avoir regardé comme tout au moins fort problématique l'existence de lésions corticales comme causes de ces symptômes. Il semble difficile de se passer de l'écorce rolandique pour expliquer un mouvement quelconque, normal ou pathologique, et l'on a dû lui faire sa part indispensable dans la production de ces mouvements. Mais, en spécifiant ainsi les choses, les auteurs se placent à un

point de vue physiologique et non anatomo-pathologique. La lésion peut agir sur les centres rolandiques, mais sans les affecter directement.

D'où vient donc que l'opinion persiste et s'affirme encore avec vigueur, de l'origine corticale, non seulement de la chorée et de l'athétose, mais de tous les phénomènes plus ou moins analogues, tics, polyclonies, tremblements? Ce sont surtout les auteurs italiens, Massalongo, Murri, Patella, Mannini, etc., qui depuis 1887 ont développé ces idées dans de nombreux travaux. Leur opinion se base sur des arguments assez divers, mais non empruntés à l'étude des lésions en foyer.

1° On constate des lésions corticales dans une série de maladies typiquement ou accidentellement choréogènes, la chorée de Huntington, la paralysie générale, la méningite tuberculeuse (Massalongo), certaines méningo-encéphalites à myoclonies qui paraissent, sauf le type des mouvements anormaux, se rapprocher beaucoup de la chorée de Huntington (Paviot et L. Nové-Josserand).

2° « Les distinctions nosologiques entre polyclonies, tics et chorées ne s'appuient pas sur des particularités assez nettes des mouvements involontaires pour que l'on en puisse inférer des différences essentielles entre ces affections. » (Murri, cité d'après Mannini). Or les tics, ainsi que les chorées et phénomènes analogues des hystériques, dépendent étroitement de troubles psychiques. Leur origine corticale est donc indiscutable. Par extension, ces auteurs admettent qu'il en est de même de la chorée et de l'athétose.

3° La coexistence de l'épilepsie et de mouvements choréiques ou myocloniques a été rencontrée dans un

assez grand nombre de faits. Parfois il ne s'agissait que d'une simple juxtaposition sans influence réciproque des deux syndromes l'un sur l'autre (Huet, Hoffmann). Mais de nombreuses observations concordantes ont montré que souvent cette influence s'exerce au contraire avec évidence. La chorée subit alors des hausses périodiques dont chaque maxima coïncide avec l'éclosion d'un accès épileptique. Sitôt l'accès passé, les phénomènes choréiques s'atténuent ou même disparaissent quelque temps pour croître de nouveau jusqu'au prochain accès épileptique, et ainsi de suite. Des faits semblables ont été souvent notés, entre autres par Bechterew, Garnier et Santenoise, Féré, Dide, Ballet et Bloch, Manini. Grondone, élève de M. le professeur Lannois, y a consacré sa thèse.

Dans les faits décrits par Unverricht, ce syndrome était familial et se compliquait de démence. Il différait cependant de la maladie de Huntington en ce qu'il apparaissait dans la jeunesse.

Nous verrons par l'exposé de nos propres observations que l'association des symptômes choréiques et de l'épilepsie peut se présenter encore sous d'autres aspects.

4° Certaines recherches expérimentales prouvent directement le pouvoir choréogène de l'écorce.

Roncoroni, appliquant sur les circonvolutions d'un chien des tampons d'ouate imbibée d'une solution de métaphosphate de soude, obtient des mouvements myocloniques et plus rarement des mouvements nette-

ments choréiformes de la moitié opposée du corps. En insistant ou en appliquant alors le courant électrique, des convulsions épileptiques entrent en scène.

*
* *

Peut-être nous sera-t-il possible de montrer que, dépouillée d'une évidente exagération, la doctrine italienne n'oppose point aux précédentes un antagonisme tout à fait radical.

Les faits qui lui servent de base ne sont pas les mêmes. Nous avons en vue jusque-là les lésions macroscopiques du cerveau ; désormais nous sommes transportés dans le domaine complexe de l'ancienne chorée-névrose. Ainsi des sources différentes peuvent verser dans un débat des arguments contradictoires.

Les auteurs italiens, et quelques Français avec eux, à force de grouper, confondent avec les véritables mouvements choréiques des troubles dont l'individualité est bien établie. Il n'y a désormais rien de commun entre les tics, la maladie des tics, les chorées hystériques, qui dépendent de troubles mentaux, et les véritables chorées et myoclonies, qui peuvent s'accompagner de troubles psychiques, mais n'en dépendent pas.

Les lésions corticales constatées dans la paralysie générale, la chorée de Huntington, la méningite tuberculeuse ne sauraient prouver l'origine corticale des chorées, puisque ces maladies ont des lésions bien autrement étendues. Il est classique que les lésions de la paralysie générale s'étendent bien au-delà de l'écorce cérébrale. Quant à la chorée de Huntington, si les altérations de l'écorce y paraissent constantes, les centres

sous-corticaux y ont été rarement l'objet de recherches histologiques. Quelques auteurs ont nettement décrit des lésions du cervelet et des ganglions de la base. Il est donc tout au moins prudent de surseoir, comme l'a fait Sainton dans son rapport, à toute opinion définitive sur le sujet.

Néanmoins, l'expérimentation et certains faits cliniques sont trop formels pour que l'on puisse refuser à l'écorce toute action choréogène propre. Cela pourtant ne saurait faire rejeter en doute la donnée inverse qui paraît résulter, tout aussi formellement, de l'étude des lésions macroscopiques; puisque, au moins dans la grande majorité des cas, elles respectaient l'écorce. Plutôt que de penser, comme le fait Massalongo pour concilier ces faits avec sa théorie, à une altération corticale microscopique secondaire à la lésion de la base du cerveau, il vaut mieux admettre que les mouvements choréiques peuvent résulter de mécanismes pathogéniques divers.

Ce n'est certes pas un fait surprenant en pathologie, surtout nerveuse, que des aspects cliniques semblables puissent répondre à des causes très distinctes. Il semble d'ailleurs que les mouvements choréiformes corticaux se différencient, même par leur physionomie clinique, assez nettement, des phénomènes engendrés par les lésions de la base. Ce que Roncoroni a vu résulter de ses excitations, ce que l'on observe dans l'épilepsie choréique, ce sont plus souvent des mouvements de myoclonie fibrillaire, fasciculaire, électroïde, que des mouvements choréiques vrais, et jamais jusqu'ici, semble-t-il, des mouvements d'athétose. La chorée, lorsque son

aspect devient authentique, paraît être le degré le plus élevé de la myoclonie, ce qui n'est pas le cas ordinaire dans les lésions de la base du cerveau.

Les conclusions de cette étude ne peuvent être que provisoires. Nous croyons pourtant que le progrès des connaissances dans le domaine voisin des anciennes « névroses » ne doit pas obscurcir les données fournies par l'étude des lésions circonscrites. L'écorce et les organes de la base du cerveau pourraient, pensons-nous, engendrer dans des circonstances pathologiques différentes pour l'une et les autres, deux espèces distinctes de mouvements choréiformes.

DEUXIÈME PARTIE

MOUVEMENTS CHORÉIFORMES

ET

TUMEURS CÉRÉBRALES

CHAPITRE PREMIER

DONNÉES GÉNÉRALES

En donnant l'historique et l'exposé des théories concernant la nature et la localisation des mouvements choréiques, nous avons cherché à placer le sujet de notre étude dans le cadre qui lui convient. Nous ne pouvions nous appliquer à un cas particulier sans savoir d'abord comment se présente l'ensemble de la question, à la date où nous écrivons.

Nous allons maintenant chercher à établir les résultats que donne l'étude des localisations dans le cas spécial des tumeurs encéphaliques.

I. — ÉTAT ACTUEL DE LA QUESTION

Il n'existe, à notre connaissance, aucune étude spécialement consacrée avant la nôtre au présent sujet. Les opinions que nous citons sont empruntées à des traités généraux. Encore aucun d'entre eux ne traite-t-il la question isolément et dans son ensemble. Tous ne mentionnent les mouvements choréiformes qu'à propos de la symptomatologie spéciale de chaque région. Il faut donc réunir plusieurs passages pour pouvoir en déduire, un peu artificiellement, la manière de voir de chaque auteur.

Les articles de séméiologie signalent sans y insister les tumeurs parmi les autres lésions circonscrites de l'encéphale capables d'engendrer l'hémichorée symptomatique. Nous avons vu plus haut comment ils traitent cette question.

A l'article des tumeurs cérébrales, on trouve le plus souvent peu d'indications explicites. Klippel mentionne l'hémichorée et l'hémiathétose parmi les symptômes auxquels peuvent donner lieu les tumeurs du corps strié et de la couche optique. Il se contente d'ailleurs de les attribuer à la compression du faisceau pyramidal. Lamy exprime à peu près la même opinion. Brissaud et Souques ne parlent pas de ces symptômes.

Dans sa monographie sur les tumeurs du cerveau, Duret se borne à citer çà et là les opinions d'auteurs étrangers auxquels nous allons venir, mais ne semble pas émettre d'opinion personnelle.

Bruns, dans son important ouvrage sur les tumeurs du système nerveux, parle plusieurs fois aussi des mou-

vements de cet ordre à propos de l'étude régionale des tumeurs. On les trouve mentionnés aux chapitres concernant le centre ovale, le noyau lenticulaire, les tubercules quadrijumeaux. C'est seulement dans les néoplasmes de la couche optique qu'ils lui paraissent atteindre une fréquence suffisante pour acquérir une réelle valeur diagnostique. Voici sa phrase à ce sujet : « Le diagnostic d'une tumeur thalamique peut être posé avec quelque certitude quand on se trouve en présence de phénomènes hémiplégiques associés à des troubles de la sensibilité, à des douleurs et à des paresthésies, peut-être à une hémianopsie croisée et *avant tout* à du tremblement unilatéral, de la chorée ou de l'athétose et une paralysie unilatérale de la mimique. » La fréquence de ces symptômes n'est pas évaluée d'une manière exacte ; quant à leur pathogénie, elle semble à Bruns pouvoir être aussi bien thalamique que capsulaire.

Enfin, en étudiant, au paragraphe des tumeurs corticales, l'épilepsie jacksonnienne, il mentionne aussi sans y insister beaucoup, le phénomène de l'épilepsie continue qui consiste en agitation motrice permanente dans les membres frappés par les accès d'épilepsie.

L'ouvrage d'Oppenheim est certainement, des traités d'ensemble que nous avons consultés, le plus riche en indications se rapportant à notre sujet. Cet auteur établit une distinction entre ce qu'il appelle mouvements forcés « *Zwangsbewegungen* » et qu'il ne décrit pas très explicitement et les mouvements catalogués chorée et athétose. A propos des tumeurs de l'écorce motrice, il décrit des mouvements rythmiques du côté opposé à la lésion, durant sans arrêt des mois entiers, dans l'in-

tervalle des crises jacksonniennes. Il signale les « mouvements forcés » comme symptômes rares, mais non tout-à-fait exceptionnels, dans les tumeurs du lobe frontal. Quant à l'hémichorée et à l'hémiathétose, elles succèderaient à des tumeurs de sièges très divers, écorce motrice, corps strié, noyau lenticulaire, protubérance, cervelet, de sorte qu'on ne saurait leur attribuer une réelle valeur localisatrice. Toutefois, pour lui comme pour Bruns, c'est dans les tumeurs du thalamus qu'on les rencontre le plus souvent. Aussi, après avoir énuméré les diverses théories qu'on en donne, finit-il par pencher vers celle qui les attribue à la couche optique elle-même; il fait par conséquent de ces symptômes un véritable signe de foyer des lésions thalamiques.

On remarquera combien l'opinion de ces deux cliniciens allemands se rapproche de celle énoncée par Déjerine et par Roussy. En théorie, on admet que ces symptômes peuvent se rencontrer avec des lésions de tout niveau; en pratique, on reconnaît qu'ils appartiennent surtout, sinon presque exclusivement, à celles de la région thalamique.

De nombreux auteurs, nous le verrons, ont cité des exemples de chorée et d'athétose au cours des tumeurs intracrâniennes; plusieurs les ont fait suivre de considérations assez étendues, mais c'est l'interprétation pathogénique de ces symptômes qui semble les avoir intéressés plutôt que leur valeur clinique.

En somme, la possibilité de mouvements involontaires de types variés au cours de l'évolution des tumeurs intracrâniennes est de notion bien établie, mais il s'agit d'un fait rare, que l'on signale incidemment sans cher-

cher à en déterminer l'exacte valeur. Celle-ci dépend beaucoup de la fréquence relative du symptôme dans les tumeurs de chaque région, et c'est sur ce point que les indications sont en général vagues, propres tantôt à en faire exagérer la constance et partant la portée, tantôt à faire passer pour négligeable par son inconstance un symptôme dont peut-être il y aurait parfois quelques indications précieuses à retirer. Quand on risque un mot sur la localisation thalamique, on semble souvent plutôt colporter un on-dit traditionnel qu'exprimer une **opinion personnelle fermement étayée**.

Cela ne nous a donc pas paru être une tâche inutile que de nous efforcer d'apporter quelque précision dans la question. Sans doute, il ne s'agit que d'un très petit point d'une symptomatologie riche et variée ; mais l'inconstance des symptômes et les incertitudes du diagnostic y sont souvent telles que le moindre fait peut y **acquérir une grande valeur**.

II. — STATISTIQUE D'ENSEMBLE

Nous avons rassemblé 47 observations se rapportant à notre sujet. Toutes ont été suivies d'autopsie.

Nous n'y avons pas compris celles où la description des mouvements anormaux n'était pas suffisamment explicite. Dans ce nombre rentrent deux observations récentes de Boinet, communiquées à la Société de **Neurologie**.

Dans d'autres faits, les phénomènes qui nous intéressent sont survenus seulement dans les tout derniers jours de l'observation, quand le malade était déjà à l'agonie. Trop d'influences peuvent intervenir à cette

période pour que les phénomènes, observés d'ailleurs pendant trop peu de temps, aient alors une valeur séméiologique bien grande. C'est pourquoi nous avons éliminé entre autres une observation de Siefert où le malade, porteur de carcinomatose multiple des centres nerveux (cervelet, quadrijumeaux, thalamus) présenta la veille de sa mort seulement, des mouvements analogues à de la chorée.

Dans d'autres cas, une affection concomitante ou consécutive pouvait donner par elle seule l'explication des symptômes constatés. Nous n'avons pas cru non plus devoir nous en servir.

Nous avons pourtant pris en considération l'observation de Stark (paralysie générale, kystes méningiens comprimant le centre de la face, mouvements choréiques de la face du côté opposé). Il y avait un rapport trop évident entre le siège de la compression par le kyste et la localisation des mouvements choréiques pour que nous nous soyons abstenu de citer cette observation, d'ailleurs unique en son genre, à notre connaissance. Nous nous serions autrement gardé de faire appel à un cas de démence paralytique, puisque les lésions ordinaires de cette affection peuvent quelquefois par elles seules entraîner des mouvements choréiques.

Un cas beaucoup plus fréquent mérite de nous arrêter davantage. Il s'agit des faits où le mouvement anormal apparut en même temps que les symptômes d'une méningite venant clore l'évolution d'un tubercule solitaire. Des auteurs déjà anciens, en particulier Hénoc'h, Dreyfous, ont signalé nettement que la méningite tuberculeuse peut par elle seule et en l'absence de tout

tubercule, engendrer des phénomènes de chorée typiques, tantôt bilatéraux, tantôt dimidiés ou prédominants sur l'une des deux moitiés du corps. Ces mouvements sont parfois durant quelque temps le seul symptôme constatable ; ils ont donc pu suggérer à des auteurs très expérimentés, tels que Jackson, le diagnostic de chorée de Sydenham, bientôt démenti par l'évolution. Boucarut rapporte l'observation très typique d'un jeune soldat, qui, durant les premiers jours de sa méningite, fut pris pour un choréique vulgaire.

Dans les cas de méningite pure, la présence des symptômes choréiques ne paraît liée d'une manière constante à aucune localisation prédominante des lésions méningitiques. Dreyfous classe la chorée parmi les symptômes « protubérantiels » dont traite sa thèse et rapporte plusieurs cas où les exsudats et granulations prédominaient dans la région protubérantielle. Il existe d'autre part des observations, où des phénomènes d'hémichorée correspondaient à des plaques méningitiques occupant la convexité de l'hémisphère opposé (Warfringe, Massalongo, Boucarut).

Dans une autre catégorie de faits, la méningite tuberculeuse se greffe sur des tubercules préexistants de l'encéphale, souvent demeurés jusqu'alors latents. Malgré l'apparition tardive de la chorée, il est possible qu'alors le tubercule préalable joue un rôle dans sa production. La localisation du tubercule en l'un ou l'autre des points qui sont le siège ordinaire des lésions dans l'hémichorée, la limitation des symptômes à la moitié du corps opposée à la lésion, sont là pour le faire

penser. Deux observations de Henoch (*Berl. Klin. Woch.* 1883 et *Charité Ann.* IV), une de Grasset et Gaussel sont dans ce cas.

Nous avons suivi, dans le service de M. le professeur agrégé Chatin, un cas d'interprétation plus douteuse. Il s'agissait d'un enfant de 6 ans, porteur d'une tumeur blanche ancienne du genou, que l'on avait amené à l'hôpital pour des phénomènes de méningite. Durant les deux derniers jours de sa vie, étant dans le coma, il présenta des mouvements généralisés, à grand rayon, qui auraient rappelé exactement ceux de la chorée vulgaire, s'ils n'avaient été plus lents et accompagnés d'un degré de raideur plus marqué qu'il n'est d'usage dans cette affection. Or, on trouva à l'autopsie, outre une méningite typique particulièrement intense à la convexité de l'hémisphère gauche, plusieurs tubercules du volume d'un pois dans la substance du cervelet et un seul du même volume dans le côté gauche de la protubérance, au niveau de la partie postérieure du pied. On ne saurait pour ce cas affirmer quel fut le rôle exact des tumeurs dans la production des phénomènes choréiques.

L'observation de Kolisch concerne un cas de tubercule de la calotte pédonculo-protubérantielle *droite* où des mouvements d'hémichorée *gauche* typiques sont apparus seulement dans les deux derniers mois de la vie. Elle s'est terminée par une méningite dont les symptômes ne se dessinèrent nettement que très peu de jours avant la mort. On peut donc émettre un doute sur le rapport qui liait les mouvements anormaux à la tumeur pédonculaire, d'autant plus qu'il est dit aux anamnestiques qu'ils auraient débuté par le membre supérieur *droit*.

Nous avons maintenu ce fait, tout en formulant ces réserves, parce que la localisation du tubercule était très typique et que la concomitance de la méningite avec le début de l'observation ne nous a pas paru certaine.

Etant donné la rareté des phénomènes choréiques dans les lésions organiques en foyer, quelle qu'en soit d'ailleurs la localisation, et malgré l'inégalité apparente des sujets devant les lésions choréogènes, il est bien permis de se demander si certaines conditions étiologiques ne créeraient pas une prédisposition spéciale fournissant la raison de ces différences.

L'âge et le sexe paraissent indifférents. Si les enfants sont relativement souvent représentés, cela tient probablement à la fréquence des tubercules cérébraux à cet âge et de leur localisation sur le pédoncule.

La *nature* des néoplasies ne nous paraît pas non plus influencer sur la production des mouvements choréiques. Les tubercules sont de beaucoup les plus fréquemment cités, mais cela nous semble tenir à la région et non à leur action choréogène propre. Le tableau ci-joint indique le siège et la nature des tumeurs choréogènes dans nos observations. Nous nous expliquons plus loin sur le classement par régions.

Un fait y est bien mis en évidence, c'est que, dans l'ensemble des tumeurs cérébrales, ce sont les tubercules pédonculaires qui causent le plus souvent des mouvements choréiformes. Il ne semble pas admissible que ce soit là le fait de leur nature tuberculeuse, mais seulement celui de leur localisation, puisqu'on trouve parmi les lésions choréogènes de cette région des tumeurs d'autre nature et de volume aussi réduit.

Les variétés les plus diverses de tumeurs primitives et secondaires, microbiennes et parasitaires sont d'ailleurs représentées. Le cas de Taniguchi (obs. XLVII),

NATURE DES TUMEURS	Thalamus et 3 ^e Ventricule	Pédoncu- le et Pro- tubérance	Corps strié	Lobe frontal	Zone ro- landique	Douteuses	TOTAL
Sarcomes et fibrosarcomes	1	«	1	1	«	1	4
Gliomes et gliosarcomes	3	2	«	4	«	«	9
Carcinomes	«	1	«	«	«	«	1
Ostéomes	1	«	«	«	«	«	1
Fibromes et tumeurs bénignes	«	1	«	«	3	»	4
Méningite gommeuse	«	«	«	«	1	«	1
Tubercules caséux	3	14	«	«	1	1	19
Tubercules calcifiés	«	1	«	«	«	«	«
Kystes méningitiques	«	«	«	«	«	«	1
Kystes parasitaires	«	«	«	«	«	1	1
indéterminées	1	2	1	«	«	1	5
TOTAL	9	21	2	5	6	3	47

dont l'interprétation est rendue impossible par la multiplicité des tumeurs, mérite d'être retenu à cause de sa rareté. Il s'agissait de kystes à douves du Japon (*schistosomum japonicum*).

Nous avons aussi retenu et considéré comme des tumeurs quelques cas de noyaux calcaires arrêtés dans leur évolution et dont la nature tuberculeuse n'était même pas toujours certaine. A la vérité, il s'agissait plutôt de cicatrices que de tumeurs. Il est naturel que ces cas-là aient donné lieu aux mouvements choréo-athétosiques de la plus longue durée (obs. XXIII, XXXI).

Mais, puisque nous avons rejeté comme improbable l'idée d'un rapport entre la nature du néoplasme et la production des mouvements anormaux, et que nous avons trouvé dans le siège des lésions la seule influence reconnaissable, c'est maintenant notre statistique de *localisation* qu'il nous faut étudier et détailler avec soin.

Les observations que nous avons enregistrées se répartissent, au point de vue du *nombre* des tumeurs présentes dans chaque cas, comme il suit :

Tumeurs uniques.....	34 cas
Tumeurs multiples.....	13 —

Voici maintenant un nouveau tableau pour indiquer combien de fois chaque région a été le point de départ d'une tumeur. Nous ne tenons pas compte dans ces chiffres des cas où la région n'a été envahie que secondairement par progression du néoplasme, ce qui est fréquent du thalamus à la calotte et réciproquement.

Bulbe.....	1 fois
Cervelet.....	5 —
Pédoncule cérébral, protubérance, tubercules quadrijumeaux.....	22 —
III ^e ventricule.....	1 —

Couche optique	8 fois
Corps strié, capsule interne.....	4 —
Lobe frontal	10 —
Ecorce motrice	7 —
Noyaux multiples des hémisphères.....	2 —

Assurément, nous ne prétendons pas avoir réuni tous les faits qui peuvent rentrer dans le cadre de cette étude. Il est superflu de répéter que nous ne donnons aucune conclusion comme absolue. Cependant, nos recherches bibliographiques ont été assez étendues, et, nous pensons pouvoir le dire, impartiales. Si donc les chiffres précédents ne peuvent se présenter comme des données définitives, du moins méritent-ils d'être pris en considération, et quoique toute la vérité n'en découle pas, ils doivent pourtant contenir des indications qu'il serait, selon nous, fort exagéré de dédaigner tout à fait.

Nous avons donc établi des catégories parmi nos faits ; elles font déjà pressentir nos conclusions. C'est la suite de cette étude qui justifiera sa division.

Il y a pour nous trois grandes sortes de régions dans l'encéphale :

a) Des régions dont l'aptitude choréogène est au moins douteuse, *régions négatives*.

Parmi les chorées nous distinguons deux types anatomiques et cliniques distincts, l'un cortical, l'autre basal d'où les chapitres :

c) *Tumeurs des ganglions de la base et du tronc cérébral.*

b) *Tumeurs de la zone rolandique.*

CHAPITRE II

RÉGIONS NÉGATIVES

Parmi les régions négatives, nous croyons pouvoir classer, d'après nos documents, le bulbe, le cervelet, et, en exceptant la région motrice, l'écorce et la substance blanche des hémisphères cérébraux. Les tumeurs du lobe frontal mériteront une étude spéciale.

I. — BULBE

Le bulbe fut le siège de lésions dans le seul cas de Birdsall (obs. XLV) qui nous est connu seulement par une analyse succincte. La malade avait de l'hémiathétose gauche ; on trouva trois tumeurs fibrosarcomateuses, dont une comprimait la région motrice de l'hémisphère droit, une autre la protubérance au niveau de l'émergence du facial gauche. Dans ces conditions, on ne saurait attribuer d'importance à la troisième qui siégeait au centre du bulbe dans sa partie toute inférieure. Cette région du névraxe peut donc être franchement rayée du cadre de celles dont les tumeurs donnent lieu à des mouvements choréiformes.

II. — CERVELET

Nous comptons 5 observations avec lésions originaires du *cervelet*.

Combe rapporte (obs. XLVI) un fait d'hémiathétose gauche avec gros tubercule occupant l'hémisphère droit du cervelet, tubercules moins volumineux des deux noyaux lenticulaires et des deux lobes frontaux. Ce fait sera discuté à propos des tumeurs du corps strié.

Dans le cas de Beevor (obs. XLIV), il s'agissait de mouvements assez atypiques de la tête, des yeux et du tronc. L'observation est des plus succinctes. Il y avait compression du pédoncule cérébelleux supérieur. Il est permis de classer ce fait parmi les douteux.

Dans les faits de Burdon Sanderson (obs. XIII), de Hénoc'h (obs. XVIII), de Raymond (obs. XXVI), il existait, en même temps que la lésion cérébelleuse, une tumeur de la calotte pédonculo-protubérantielle, plus propre selon nous à expliquer les mouvements anormaux.

Nous n'avons pu nous procurer les observations de Pineles, Peterson, Muratow¹, que cite Oppenheim. Quant à celles de Murri et de Sander, nous avons déjà dit (v. Introduction) pourquoi nous ne considérons pas les mouvements choréiformes dont elles traitent comme se rapportant à notre sujet. Il s'agissait selon nous d'un degré très prononcé d'ataxie ou de tremblement intentionnel, troubles fréquents dans les tumeurs cérébelleuses, peut-être d'une forme de transition entre le dernier de ces phénomènes et les mouvements choréiques vrais.

¹ Les faits rapportés par cet auteur dans le travail que nous connaissons (*Monatschr. f. Psych.*, v. p. 180) ne concernent pas des tumeurs, et, de plus, disons en passant qu'ils ne sont guères propres à prouver l'existence d'une hémichorée par lésion cérébelleuse pure.

Nous concluons de cet examen casuistique que nous ne connaissons pas de tumeur limitée au cervelet qui puisse être considérée comme ayant été le point de départ de chorée ou d'athétose. Ce résultat est corroboré encore par ce que nous savons de la grande fréquence de ces tumeurs. Il est fort contraire aux idées théoriques de Bonhoeffer, mais conforme à son propre aveu.

III. — HÉMISPHERES CÉRÉBRAUX (ZONE MOTRICE ET GANGLIONS EXCEPTÉS). LOBE FRONTAL.

En ce qui concerne les hémisphères cérébraux, nous n'avons trouvé à citer aucune tumeur isolée des lobes occipital, temporal, temporo-occipital, pariétal, ni des circonvolutions de la face interne. Il en est de même des tumeurs du corps calleux. Dans un fait de Boinet, il s'agissait d'une volumineuse tumeur développée dans la profondeur du lobe occipital, mais la description du trouble moteur ne nous a pas paru suffisamment nette pour le comprendre parmi nos cas.

La zone motrice exceptée, le lobe frontal est le seul des lobes cérébraux qui soit représenté dans notre statistique par un chiffre important (10 faits).

Dans plus de la moitié d'entre eux (obs. IV, VIII, XII, XIV, XV, XLVI), une autre lésion existait, plus propre, selon les idées que nous allons exposer, à expliquer les symptômes. En effet, nous montrerons que le thalamus et le pédoncule cérébral sont assez souvent le siège de lésions uniques et peu volumineuses qui ont pourtant engendré des mouvements de chorée ou d'athétose typiques, précoces et intenses. Au contraire, les volumi-

neuses tumeurs du lobe frontal n'engendrent que rarement des mouvements involontaires, et ils sont en général tardifs, peu typiques, et peu marqués, ainsi que nous allons le voir. Nous n'avons donc pas hésité, dans tous les faits précités, à mettre hors de cause une lésion frontale de petit volume. Dans le seul cas de Combe (obs. XLVI), il n'existait pas de lésion du thalamus ni du tronc cérébral. Nous discuterons ce fait à propos des tumeurs du corps strié.

Restent 4 faits où une tumeur unique du lobe frontal pouvait seule expliquer les phénomènes observés.

On a vu qu'Oppenheim, dans son traité, cite les tumeurs frontales comme pouvant, assez rarement, donner lieu à des « mouvements forcés ».

Lui-même a publié (*Arch. f. P.* XXI) une série d'observations de cet ordre.

Dans l'observation XIV (XXXV du présent travail), ils sont apparus 3 jours avant la mort ; ils ont consisté en secousses des muscles de l'épaule imprimant de temps à autre un brusque déplacement au membre. Pareil phénomène affectait par instants les adducteurs des deux cuisses. Dans deux autres observations, les mouvements automatiques ont été moins terminaux, sans revêtir d'ailleurs un caractère plus typique. Dans l'observation II (XXXIII), ils surviennent 25 jours avant la fin. Il est dit seulement que les mouvements étaient lents ; le membre inférieur était retiré vers le tronc, puis étendu de nouveau. Des mouvements analogues affectaient le membre supérieur. Enfin, dans l'observation III (XXXIV), les mouvements sont encore moins nettement décrits : mouvements de secousse ressemblant à des mouvements volontaires, survenus

18 jours avant la mort. Comme dans la précédente observation, ils sont notés une seule fois et il n'est rien dit de ce qu'ils devinrent par la suite.

En dehors de ce travail d'Oppenheim, nous ne pouvons citer qu'une seule observation de mouvements involontaires coïncidant avec une tumeur frontale. Il s'agit d'un fait de Petrina (obs. XXXVI). La tumeur était un gliome volumineux à limites imprécises qui envahissait profondément la substance blanche des deux lobes frontaux, tuméfiait les deux corps striés, comprimait vers la base ce qu'elle n'envahissait pas. On observa, à l'entrée du malade, environ deux mois avant la mort, des mouvements choréiformes dans les membres droits, plus tard du tremblement des deux membres supérieurs, plus tard encore des « mouvements forcés » du membre supérieur droit surajoutés aux mouvements choréiformes. Le malade semblait poursuivre en l'air de la main un objet invisible.

Nous ne voyons aucune de ces observations contenir la mention de mouvements typiques de chorée ou d'athétose, si ce n'est la dernière, celle de Petrina, qui articule le mot « choréiforme ». Mais il s'agissait d'un gliome très volumineux et diffus ; les noyaux gris étaient enflammés et comprimés, sinon atteints. Il n'est donc pas possible de se prononcer pathogéniquement sur ce cas.

Les observations d'Oppenheim concernaient toutes aussi des néoplasmes de très gros volumes, comme il arrive souvent avec les tumeurs frontales ; trois d'entre elles sur les quatre étaient des gliosarcomes, dont la zone d'envahissement est souvent difficile à préciser. On peut donc aussi pour tous ces faits émettre un doute pathogénique quant à l'origine proprement frontale des

symptômes observés. Il paraît très vraisemblable que les mouvements anormaux dépendaient de la tumeur, puisqu'ils siégeaient toujours dans les membres du côté opposé. Mais on ne saurait dire s'ils étaient causés par l'atteinte même du lobe frontal ou par l'envahissement et la compression de parties plus profondes.

De toute façon, il est essentiel de remarquer que, dans aucun cas, ces mouvements n'ont joué un rôle bien important dans le tableau clinique. En général tardifs, ne revêtant jamais la forme classique de l'hémichorée ou de l'hémiathétose, on peut se demander si les troubles psychiques communément engendrés par les tumeurs de ce lobe n'ont pas été pour beaucoup dans leur production.

Nous nous gardons, cela va de soi, de porter une conclusion ferme. Il est indispensable que de nouveaux faits, spécialement analysés au point de vue des mouvements choréiques, apportent sur ce sujet de nouvelles lumières. Mais la symptomatologie des tumeurs frontales est bien connue ; de nombreux faits en ont été publiés ; il ne semble donc pas que ce lobe puisse être considéré théoriquement comme un centre de production de mouvements choréiques ; ni que cliniquement, on ait à s'orienter de ce côté quand ces mouvements seront très développés.

CHAPITRE III

TUMEURS DES GANGLIONS DE LA BASE ET DU TRONC CÉRÉBRAL

Les tumeurs des ganglions de la base et du tronc cérébral sont celles que nous avons trouvées, de beaucoup, le plus souvent en cause. Leur étude nous arrêtera donc particulièrement.

Au tableau de la page 37, nous avons donné les chiffres suivants :

Pédoncule cérébral, protubérance, tubercules quadrijumeaux	22 fois
III ^e ventricule.....	1 —
Couches optiques.....	8 —
• Noyau lenticulaire, capsule interne.....	4 —
TOTAL.....	35 —

Ce chiffre de 35 sur 47 observations est déjà éloquent par lui-même. Pour en comprendre entièrement la valeur, il nous faut pénétrer dans le détail.

Les chiffres précédents nous montrent en effet que toutes les parties de la vaste région définie par le titre du présent chapitre ne jouissent pas d'une égale aptitude

choréogène. Le pédoncule et la protubérance d'une part, la couche optique de l'autre, fournissent à eux seuls presque tous les faits, tandis que le noyau lenticulaire n'est représenté que par un nombre très faible. Nous analyserons donc séparément ces deux groupes de faits.

I. — ETUDE ANALYTIQUE

*A. Couche optique. — Tronc cérébral. —
Troisième ventricule.*

Que les auteurs attribuent les mouvements choréiformes à la couche optique elle-même ou au faisceau pyramidal voisin, on a vu qu'ils n'hésitent pas à constater, peut-être à exagérer, la fréquence de ces symptômes dans les lésions thalamiques. Par contre, ils semblent négliger le rôle du pédoncule cérébral. Or, notre statistique lui donne une avance marquée sur le thalamus lui-même. C'est lui qui fournit de beaucoup la plus nombreuse série de faits, anatomiquement et cliniquement comparables.

Dans le pédoncule lui-même, c'est la calotte qu'il faut incriminer, car elle était le siège exclusif ou presque exclusif des lésions dans le plus grand nombre des faits (17 cas), que l'observation fût d'ailleurs intitulée tumeur des tubercules quadrijumeaux, du pédoncule ou de la protubérance; 5 cas seulement semblent faire exception à la règle générale et méritent quelques mots d'analyse.

L'un est donné comme « tubercule du pédoncule cérébral » sans autre précision (obs. XVII). Dans un autre, c'est le pied de la protubérance qui est atteint (obs. XVII). Dans un troi-

sième, il y avait envahissement en masse des deux étages du pédoncule par un gliome kystique (obs. XXV). Dans le cas de Jacobsohn et Jamane (obs. XX), une compression importante sans envahissement direct de tout le tronc cérébral était exercée par un fibrome volumineux né des méninges et qui endommageait de la même manière les hémisphères correspondants du cervelet et du cerveau. Enfin, le fait de Birdsall (obs. XLV), a été classé parmi les douteux. Nous n'en possédons qu'une analyse brève. L'hémiathétose gauche peut être expliquée par la tumeur comprimant la région motrice gauche ou par celle qui agissait de même sur la protubérance au niveau de l'émergence du facial *gauche*. Le volume et les connexions exactes des tumeurs sont trop mal précisés pour qu'on puisse interpréter en connaissance de cause.

En somme, sauf deux observations, que l'insuffisance des renseignements fournis empêche de juger exactement, nous pouvons dire que les lésions choréogènes du pédoncule cérébral atteignaient toujours, directement ou indirectement, la calotte : dans la grande majorité des faits, celle-ci était le point de départ et le siège au moins prédominant des lésions.

Il y a là un fait, non pas nouveau sans doute, mais auquel beaucoup d'auteurs ne semblent pas attribuer l'importance qu'il mérite. Nous devons y insister ! dès maintenant, quoique nous ayons à revenir sur ce point dans la suite de notre étude.

Pour ce qui est de la hauteur exacte des foyers, elle semble correspondre selon les cas aux différents niveaux de la calotte pédonculaire ou protubérantielle ; peut-être les niveaux pédonculaires sont-ils un peu plus souvent en cause, mais pas assez pour qu'on puisse y attacher une réelle importance.

En insistant sur le pouvoir choréogène des lésions de la calotte, nous ne pensons d'ailleurs nullement nous inscrire en faux contre le rôle jusqu'ici plus volontiers attribué au thalamus. Notre série de tumeurs de ce ganglion est moins nombreuse que celle des tumeurs pédonculo-protubérantielles. Le thalamus est trop voisin de la calotte, en particulier du noyau rouge que quelques auteurs ont spécialement incriminé, pour que l'on ne puisse pas, si l'on veut, attribuer l'hémichorée de ses lésions à l'action qu'elles peuvent exercer sur la région sous-jacente. Mais cela ne suffit pas pour nous faire sortir de la réserve. Parfois, en effet, le thalamus était seul atteint, et par des tumeurs de très petit volume. Il est vraisemblable de plus que, si l'on cherchait à établir la fréquence de l'hémichorée dans les foyers hémorragiques, la proportion signalée plus haut se renverserait au profit de la couche optique, puisque les hémorragies l'atteignent sans aucun doute plus fréquemment que le pédoncule.

Pour éviter de nous lancer trop dans l'hypothèse, nous ne retiendrons que le fait brut : *dans les tumeurs cérébrales choréogènes, la calotte a été la région la plus fréquemment atteinte ; après elle, venait le thalamus.* Les mouvements engendrés dans l'un et l'autre cas étaient d'ailleurs des mêmes types.

B. — Corps strié

Le corps strié ne s'est montré atteint que 4 fois.

Dans le cas de Fraenkel (V), il était englobé avec la couche optique dans une même volumineuse tumeur. Dans celui d'Oppenheim (obs. XXXII), il s'agissait aussi d'un très volu-

mineux sarcome qui dépassait largement les limites des noyaux caudé et lenticulaire, englobait la capsule interne et une grande partie de la substance blanche du lobe temporal. Dans le fait de Duchek (XIV), (hémichorée droite, tubercules du lobe frontal droit, du plancher du IV^e ventricule, du corps strié gauche), c'est le tubercule du plancher qui nous a paru devoir être mis en cause. L'observation de Combe (XLVI), remarquable par la netteté du mouvement héliathétosique gauche, présentait malheureusement des tubercules des deux lobes frontaux, une volumineuse tumeur de l'hémisphère cérébelleux droit, des tubercules des deux noyaux lenticulaires ; celui de droite atteignait les dimensions d'une amande. Nous pensons que ce dernier a suffi à déterminer les mouvements anormaux. Enfin, dans le cas de Berger (XXXI), la lésion était unique. Il s'agissait d'un noyau calcifié, de nature indéterminée, occupant le noyau lenticulaire du côté opposé à l'héliathétose.

Il ne semble donc pas qu'il faille exclure le noyau lenticulaire du foyer de production des mouvements choréiformes. Toutefois, il faut l'en considérer comme une source exceptionnelle. Une action de voisinage suffirait peut-être à expliquer les rares faits que l'on a enregistrés.

C. — *Troisième ventricule*

Notre observation personnelle, comme celle de Jacobsohn et Jamane, présente non une lésion propre des centres nerveux, mais une compression des couches optiques et de la calotte. La tumeur s'était développée dans la toile choroïdienne du III^e ventricule dont elle distendait fortement les parois. Son action choréogène, si l'on admet le rôle de la calotte ou des couches optiques, ne saurait surprendre.

II. — RAPPORT DU SIÈGE DES SYMPTÔMES
AVEC LE SIÈGE DES LÉSIONS

Dans la plupart de nos cas, 20 fois sur 35, les mouvements étaient strictement limités à la moitié du corps opposée à la lésion. Trois observations (XIV, XVII, XXVIII) sont données sans désignation du côté. Les 12 autres, dans lesquelles les mouvements anormaux affectaient plus ou moins également les deux moitiés du corps, ou même d'une façon prédominante la moitié correspondante au foyer mésencéphalique, méritent d'être soumises à une critique spéciale.

Dans quelques-unes (obs. I, V, XII, XX, XXV), les mouvements anormaux étaient bilatéraux parce que la tumeur exerçait son action nocive sur les deux côtés du tronc cérébral.

Dans notre cas (I), la tumeur occupant la cavité ventriculaire était à peu près médiane et symétrique. Les mouvements choréiques étaient bilatéraux.

Dans celui de Fraenkel (V), une volumineuse tumeur du thalamus et du corps strié droit avait déterminé, en comprimant fortement le thalamus opposé, des mouvements involontaires bilatéraux. Chez la malade de Bouveret et Chapotot (XII) les phénomènes hémiplegiques et les lésions pédonculaires affectaient inégalement les deux côtés ; les mouvements choréiques, nets mais transitoires, se sont montrés du côté le moins atteint. Le fait de Jacobsohn et Jamane (XX) concerne une compression avec déviation en masse du tronc cérébral par une tumeur développée en dehors de lui sur sa gauche ; les mouvements choréiques furent bilatéraux. Chez la malade de Ramsay Hunt (XXV), une tumeur gliomateuse atteignant les deux côtés ne donna des mouvements anormaux que du

côté droit. Dans le fait de van Oordt (XXIV), les troubles furent bilatéraux, mais la tumeur prédominant à droite avait lésé un peu par compression et envahissement le côté gauche.

Dans trois observations (XIII, XXVI, XXVIII), il n'y eut qu'une participation légère du côté sain ; dans les deux premières, le membre inférieur seul du côté sain était affecté et d'une façon peu intense. Dans la troisième, le côté sain ne fut affecté qu'à la dernière période de la maladie. On peut expliquer ces faits facilement en songeant aux actions à distance que peut exercer une tumeur. En effet, nous avons vu que la compression seule (obs. I, V, XX) peut suffire à déterminer des mouvements choréiformes.

Nous ne croyons pas devoir insister longuement sur le cas de Kolisch (XXI), où les mouvements débutèrent du côté droit (homolatéral par rapport à la tumeur), d'après les anamnestiques, mais n'affectaient que le côté gauche au temps de l'observation par l'auteur.

Un seul fait, celui de Bonhoeffer (obs. X), constitue une exception sérieuse à la loi générale. La tumeur, un noyau carcinomateux secondaire, occupait le côté droit de la calotte, mais dépassait légèrement la ligne médiane. Les mouvements choréiques furent d'une intensité remarquable du côté droit et n'affectèrent que très légèrement le côté opposé. Cette circonstance parut à l'auteur un argument important à faire valoir contre la théorie de l'irritation pyramidale, tandis qu'elle est conciliable sans peine avec la théorie cérébelleuse de l'auteur puisque l'entrecroisement des pédoncules cérébelleux dans la calotte n'est que partiel. Nous nous contenterons de rappeler ce fait exceptionnel qui nous importe peu, puisque l'action choréogène des tumeurs du pédoncule est en somme très inconstante et que l'irritation ou la compression de voisinage paraissent agir dans certains cas aussi bien que l'atteinte directe des parties.

Nous concluons donc que la loi du siège croisé des mouvements anormaux par rapport à la tumeur causale peut être considérée comme à peu près constante. Tantôt la participation du côté sain est insignifiante et peut s'expliquer soit par une action légère d'une tumeur sur la moitié opposée du tronc cérébral, soit aussi peut-être parce que l'appareil choréogène inconnu tient inégalement sous sa dépendance les deux moitiés du corps. Tantôt les deux côtés sont également atteints par la chorée parce qu'ils le sont aussi par la lésion mésencéphalique. Les quelques exceptions que l'on peut trouver ne suffisent pas à infirmer une remarque générale. On en rencontre (au moins dans l'histoire des tumeurs cérébrales) de pareilles concernant les symptômes dont l'origine croisée paraît le mieux établie, l'épilepsie jacksonnienne ou l'hémiplégie par exemple.

III. — NATURE DE L'ACTION CHORÉOGÈNE

Nous proposons donc d'attribuer à la lésion de l'hémi-chorée une localisation assez étroite, à la calotte pédonculo-protubérantielle et au thalamus du côté opposé. Le plus grand nombre des faits peut s'interpréter par l'atteinte directe, destructive, de cette région. Pour pouvoir expliquer les autres, il nous faut conclure que ce n'est pas une circonstance nécessaire.

La compression, ou des actions à distance d'inflammation, d'œdème, d'intoxication peuvent intervenir et jouer le même rôle qu'une lésion directe.

Comme on ne sait pas selon quel mode physiologique, irritatif ou inhibiteur, peut s'exercer l'action à distance d'une tumeur sur les parties voisines non dégé-

nées, nous ne croyons pas qu'il y ait là un motif suffisant pour faire exclure une de ces actions au profit de l'autre, ainsi que certains auteurs l'ont fait. Nous ferons remarquer seulement que certaines lésions très petites — dans le fait de Zannoni, par exemple, un tubercule du volume d'un pois chiche occupant le pôle postérieur du thalamus — tendraient à faire incriminer plutôt une action irritative qu'une action suspensive.

IV. — FRÉQUENCE RELATIVE DE LA CHORÉE

Il est essentiel maintenant de préciser la fréquence des tumeurs choréogènes par rapport au nombre total des tumeurs de la région. Eh bien ! malgré tout ce que nous avons écrit précédemment, il faut convenir que ces mouvements sont, même ici, d'une certaine rareté.

Tout ce qui a été écrit sur le syndrome de Benedikt prouve bien que la possibilité de mouvements choréiques ou athétosiques venant y prendre la place de l'hémi-tremblement classique est un fait connu et admis. De même, Raymond et Cestan, dans la description de leur syndrome protubérantiel supérieur, insistent bien sur l'identité de valeur séméiologique qu'y prennent la chorée, l'athétose et les tremblements. Pourtant, on a pu écrire d'importantes études sur les tumeurs des pédoncules et des quadrijumeaux sans attribuer aux mouvements de cet ordre une importance spéciale. C'est ce qui est arrivé entre autres à Raviart et à Biancone. Sur les 39 observations de tubercules des pédoncules cérébraux que cite Raviart, celles de Bouveret et Chapotot et d'Henoch et Grawitz sont les seules qui puis-

sent rentrer dans notre cadre. Biancone, envisageant tous les cas de tumeurs des tubercules quadrijumeaux publiés avant lui (1900), en trouve si peu qui se soient accompagnés de mouvements choréiques, qu'il traite la symptomatologie sans les mentionner.

Nous-même sans avoir épuisé, il s'en faut, la bibliographie du sujet, avons recueilli des notes sur 84 tumeurs de la couche optique en ayant l'attention spécialement attirée sur les troubles du mouvement. Outre les huit cas que nous avons pris en considération, il n'existait que 16 observations où des tremblements de formes diverses eussent été notés. Il est donc vrai que plus des $\frac{2}{3}$ des cas de tumeurs thalamiques publiés jusqu'ici ont évolué sans qu'on ait remarqué ces troubles spéciaux de la motilité.

Il nous semble pourtant que l'hémichorée et l'hémiathétose classiques doivent être considérées comme symptômes spécifiques des lésions du siège que nous incriminons. Cette spécificité ne serait même pas moins rigoureuse que celle de l'épilepsie jacksonnienne par rapport aux lésions de l'écorce rolandique. On sait bien que des lésions assez distantes parfois de la frontale ascendante peuvent engendrer des accès jacksonniens, ce qui n'infirme pas la grande valeur qu'on leur attribue avec raison au point de vue du diagnostic topographique. Seulement, à l'inverse de l'épilepsie jacksonnienne, les mouvements choréiformes sont rares, même dans les lésions de siège typique. C'est pourquoi on a hésité jusqu'ici à en reconnaître la valeur. Il faut admettre qu'ils exigent pour se produire une prédisposition individuelle mal analysable, mais dont l'étude anatomique

des foyers ne rend aucun compte. Ce que l'on englobe sous le nom d'« hérédité névropathique » ou de « facteur individuel » a trop d'influence sur les affections nerveuses fonctionnelles pour que l'on ait à s'étonner d'avoir à lui en attribuer une dans les affections nerveuses anatomiques.

V. — ASPECTS CLINIQUES DES MOUVEMENTS CHORÉIFORMES

Les mouvements involontaires dûs aux tumeurs mésentéphaliques peuvent présenter des *formes* assez diverses.

Sans aucun doute, leur aspect le plus ordinaire est celui de la *chorée arythmique* vraie : des mouvements rapides, incessants, désordonnés, de grande étendue, sur lesquels la volonté n'a aucune prise et qui ne cessent que pendant le sommeil, sont décrits avec la plus grande netteté dans plusieurs observations (voir surtout obs. I, II, VIII, IX, XI, XXI, XXIX). Il semble que l'on puisse ranger dans cette catégorie environ la moitié de nos 35 faits, soit que les mots choréique ou choréiforme soient explicitement employés par les auteurs, soit que les descriptions fournies permettent par leur netteté de penser ainsi.

Les mouvements d'*athétose* sont, après la chorée typique, ceux que l'on observe le plus souvent. Ils sont signalés dans un peu moins du 1/3 de nos observations, tantôt associés à de la chorée ou à du tremblement, tantôt purs. Ils peuvent, dépassant leurs limites ordinaires, affecter les membres jusqu'à la racine. On observe parfois à la face des grimaces qui ont tout à fait le caractère lent et excessif de l'athétose (obs. XLV).

Il est évident que la généralisation de l'athétose fournit une transition toute trouvée entre elle et la chorée typique. Mais l'identité de nature des deux syndromes apparaît encore mieux chez les malades qui présentent des mouvements des deux types. Certains observateurs ont noté la transformation progressive de l'un dans l'autre au niveau du même membre. Parfois les mouvements revêtent suivant les jours tantôt l'un tantôt l'autre caractère (obs. XX). Mieux encore, on peut voir, coexistant avec de l'athétose de l'extrémité, des contractions brusques, nettement choréiques, des muscles de la racine.

D'ailleurs, des termes même qu'emploient les auteurs on peut conclure, qu'ils ont rarement été bien frappés par le caractère typique des symptômes. Quelques-uns parlent bien des « mouvements choréiques les plus typiques » ou d'athétose sans plus, mais les termes moins tranchés de choréiforme ou d'athétoïde semblent avoir plus souvent leur préférence. Ailleurs, ils sont encore plus indécis et écrivent « choréo-athétosiques » ou, comme Grasset et Gaussel, « plutôt choréiformes qu'athétosiformes ».

La distinction des deux syndromes n'a donc, ainsi qu'on l'a reconnu depuis longtemps, rien d'absolu.

D'autres faits établissent la transition de la chorée et de l'athétose aux tremblements. Tantôt celui-ci coexiste avec des mouvements irréguliers de plus grand rayon ; des contractions fasciculaires se juxtaposent à un tremblement des extrémités (obs. X). Plus simplement, un tremblement classique s'entremêle de secousses plus ou

moins irrégulières qui sont comme une ébauche de chorée (obs. XXII).

Un tremblement, pur au début de l'observation, peut ainsi se transformer par degrés en une agitation choréique des plus caractérisées. Cette évolution est suivie avec une netteté particulière dans le fait de Sorgo (obs. XXVIII).

L'observation de Combe (XLVI) signale très nettement, surajoutés à de l'athétose, les *spasmes fixes et mobiles* qu'Oulmont a décrits dans ce syndrome. Ce sont des contractions qui viennent de temps à autre immobiliser l'extrémité dans une position exagérée pendant une durée qui va de quelques minutes à plusieurs heures.

Ordinairement indolores et réductibles sans effort ni douleur, elles peuvent devenir douloureuses et s'accompagner d'une sensation très pénible d'engourdissement.

Contrairement à l'opinion de Sainton, une lésion organique du mésocéphale peut engendrer des mouvements à grand rayon revêtant le type de la *chorée rythmique* de l'hystérie. Beevor, dans un cas de tumeur cérébelleuse, signale des mouvements rythmiques constants de flexion de la tête sur le tronc, d'ouverture et de fermeture des yeux, de flexion et extension du tronc (obs. XLIV). L'observation d'Ewald (XV), très soigneusement prise, est la plus caractéristique que nous connaissions dans cet ordre d'idées.

Quel que soit le caractère des mouvements anormaux, ils sont *constants durant la veille*. Le sommeil les *fait cesser*. Sorgo (obs. XXVIII) note cependant que la

réapparition des phénomènes choréiques précédait de quelques instants le réveil de son malade.

En général, la *volonté* ne les influence pas, ou ne peut qu'en atténuer légèrement l'intensité. Rarement elle est capable de les suspendre durant quelques instants.

Très souvent, ils s'exagèrent nettement au cours de l'exécution des *mouvements volontaires*, à la façon d'un grand nombre de tremblements organiques qui prennent alors les oscillations croissantes de la sclérose en plaques. Cependant il arrive aussi qu'un trouble moteur léger s'interrompe à l'occasion du mouvement volontaire.

Toutes les influences qui mettent en jeu l'*activité de l'esprit*, émotions, efforts d'attention, examen médical, excitations cutanées, sont susceptibles aussi d'exagérer l'amplitude des mouvements anormaux, mais toutefois non d'une manière constante.

Les mouvements volontaires sont le plus souvent fort troublés dans leur exécution et cela indépendamment des troubles parétiques et ataxiques fréquents sur lesquels nous reviendrons.

Le *langage*, la *mimique*, la *déglutition*, la *mastication* sont atteints à leur tour quand le trouble gagne les muscles correspondants. De plus, le malade est fort gêné par ce désordre musculaire continu et souvent se sert de sa main saine ou du poids de son corps pour en diminuer l'intensité.

La *répartition* du trouble moteur est variable. Parfois tout bouge à l'envi, y compris les muscles de la respiration et de la déglutition. En général pourtant, la distribution des spasmes est élective. Le membre supé-

rieur est alors presque toujours atteint. L'extrémité céphalique et le membre inférieur sont indemnes ou moins affectés. Dans le même membre, l'extrémité l'est plus que la racine. Nous avons critiqué plus haut (p. 14) la remarque de Bonhoeffer sur la participation des muscles céphaliques au trouble moteur et sur la valeur qu'il leur attribue pour le diagnostic du siège des lésions.

La *date d'apparition* et la *durée* des mouvements choréiques dans l'ensemble de chaque observation sont assez variables. Parfois ils sont survenus seulement dans les tout derniers jours de la vie, mais nous n'avons pas tenu compte des observations de cette sorte, même quand la tumeur trouvée à l'autopsie nous permettait d'incriminer nettement la région que nous avons considérée comme le foyer typique de l'hémichorée. Inversement, dans des cas de tubercules calcifiés ou arrêtés dans leur évolution, on a observé des mouvements choréiques durant toute la vie, de 2 à 49 ans (obs. XXIII), de 5 à 70 ans (obs. XIX).

La précocité, la durée des mouvements anormaux sont donc, en somme, essentiellement sujettes à variation. Ils peuvent être parmi les premiers symptômes en date et rester jusqu'à la fin au premier rang du tableau clinique ou bien ne survenir qu'à titre d'épisode. La paralysie ou la contracture accentuées, les progrès de l'affaiblissement général du malade les font disparaître. Parfois, ils cessent à la longue d'être continus et n'apparaissent plus à la fin que par périodes de plus en plus rares et courtes (obs. XXIX).

Dans quelques cas, leur durée éphémère ne semble pas pouvoir s'expliquer (obs. XII).

Il faut se rappeler qu'aucune localisation de tumeur intracranienne n'est suivie constamment de mouvements choréiformes, et que nous manquons de toute explication qui nous permette de comprendre la différence qui s'observe entre deux cas anatomiquement superposables. Les tubercules de la calotte donnent ici de la chorée, là du tremblement, parfois nul trouble moteur sans qu'on saisisse l'explication de ces différences, à moins de se payer du « facteur individuel ». Ne peut-on pas dire aussi « facteur horaire » ?

Nous n'insisterons pas sur les *symptômes associés* aux mouvements choréiques. Nous renvoyons aux descriptions d'ensemble données par les traités généraux. Les syndromes thalamique de Déjerine et Roussy, pédonculaire de Benedikt, protubérantiel de Raymond et Cestan constituent des associations typiques de symptômes dans lesquelles les mouvements choréo-athétosiques ont leur place marquée.

Nous devons décrire seulement les rapports que présentent la chorée et l'athétose avec les paralysies motrice et sensitive.

Un certain degré de *parésie* est en général noté, mais des observations très bien prises enseignent qu'il peut faire complètement défaut. Ailleurs, il n'apparaît qu'un certain temps après la chorée. Inversement, une paralysie complète, qu'elle soit ou non spasmodique, met fin aux mouvements choréiformes. On peut donc dire que ceux-ci supposent la conservation relative, mais nullement l'affaiblissement de la motricité.

La fréquente altération de la *sensibilité* dans le domaine correspondant au trouble moteur, s'explique par le trajet

de la voie sensitive ; elle est trop inconstante pour qu'on puisse voir entre elle et les mouvements que nous étudions une relation pathogénique.

On a noté exceptionnellement dans les membres atteints par la chorée une élévation habituelle de température ou un certain degré d'hypertrophie musculaire. L'atrophie du côté malade peut s'observer quand la lésion a débuté dans l'enfance.

Quant aux crises épileptiques partielles ou plus souvent générales, aux divers symptômes diffus des tumeurs cérébrales, il ne semble pas qu'ils présentent, avec les mouvements choréiformes, aucun rapport méritant d'être signalé.

CHAPITRE IV

TUMEURS DE LA ZONE ROLANDIQUE

Nous avons considéré comme probable (v. I^{re} partie, IV) l'existence de mouvements choréiformes continus engendrés directement par les lésions corticales rolandiques, mais nous avons admis que ces mouvements étaient probablement d'un type clinique et en tout cas d'un mécanisme physiologique autre que les mouvements anciennement catalogués « troubles moteurs posthémiplegiques ».

Nous avons à nous demander maintenant si la littérature des tumeurs cérébrales fournit un certain nombre de faits de mouvements involontaires pouvant rentrer dans le cadre de notre étude.

Une fois éliminés les cas (obs. IV, XII) dans lesquels un noyau insignifiant de la région motrice nous a paru devoir s'effacer devant une lésion des parties profondes, et le fait douteux de Birdsall (obs. XLVI, v. page 47) nous restons en présence de 7 observations où seule une tumeur de la zone rolandique pouvait donner l'explication des symptômes constatés.

Parmi ces faits, celui d'Oppenheim (obs. XLI) ne mérite pas de nous arrêter ; on constata quelques mouvements lents dans le membre supérieur du côté opposé à la lésion, mais seulement la veille de la mort.

Cinq autres faits (obs. XXXVII, XXXVIII, XXXIX, XLI, XLIII) paraissent pouvoir être réunis dans un même groupe. Les mouvements que nous étudions y présentaient ce caractère commun de paraître liés à des crises jacksonniennes franches et d'affecter précisément les membres atteints par les accès convulsifs paroxystiques.

Le malheur veut que ces intéressantes observations n'aient pas été prises, du moins au point de vue qui nous concerne, ou ne nous soient pas parvenues, avec toute la précision de détails qui serait désirable pour concevoir une opinion ferme. En général, elles ne fournissent que des détails insuffisants quant au caractère, et, en tout cas, quant à la durée continue ou temporaire des phénomènes en cause.

Dans aucune, on n'a noté l'évolution si caractéristique de la myoclonie épileptique, dont nous avons parlé plus haut (v. I^{re} P.) avec influence sédatrice des accès sur les contractions interparoxystiques. Au contraire, les mouvements choréiformes s'y présentent comme un résidu temporaire ou continu des accès.

Gobiet note, le lendemain d'un accès épileptiforme avec perte de connaissance et convulsions limitées au côté droit, dans lesquelles le membre inférieur exécutait sans arrêt des mouvements de propulsion (*schiebende*), la persistance des mouvements du membre inférieur. Trois jours après, il décrit l'état du malade sans ces mouvements, ce qui donne à penser qu'ils avaient disparu. Le malade mourut peu après, à la suite d'une trépanation vaine de la région rolandique gauche. Une particularité digne d'être signalée dans cette observation est que la crise aussi bien que les mouvements résiduels affectaient le côté de la tumeur trouvée à l'autopsie.

L'auteur ne trouve pour expliquer le fait que l'aplatissement des circonvolutions du côté droit, qui paraissait prédominer au niveau de la région rolandique.

Du même ordre semble être une autre observation d'Oppenheim (XLI). Le malade présentait depuis deux mois environ des crises jacksonniennes droites débutant par le membre inférieur ou même s'y limitant, lorsque, à la suite d'une crise, on vit persister dans les 4 derniers orteils du pied droit des secousses rythmiques permanentes se succédant par séries de 3 ou 4. Elles diminuèrent peu à peu et disparurent au bout de trois jours. Ce n'est que plus d'un an après, longue période pendant laquelle le malade avait présenté de nouvelles crises, qu'il est fait mention de secousses semblables affectant cette fois le groupe des adducteurs. Elles s'exagérèrent à la suite d'une série de crises, et envahirent aussi alors le membre supérieur, le thorax et l'abdomen. Elles avaient le caractère de secousses rythmiques électroïdes ; les adducteurs étaient en état de tension permanente qui devenait douloureuse lorsqu'on les percutait. Environ un mois après, elles persistaient ; il n'en est plus fait mention par la suite. Comme dans l'observation de Klippel et Jarvis (XXXVIII), les excitations réflexes (percussion des muscles atteints) en accroissaient grandement l'intensité. Il y avait hyperexcitabilité mécanique des muscles.

L'observation de Klippel et Jarvis est du même ordre. Ce fut de même longtemps après le début de crises jacksonniennes à forme de tremblement généralisé du côté gauche débutant par le membre inférieur, que le malade se mit à présenter du tremblement persistant dans l'intervalle des attaques. Ce tremblement paraît avoir duré très longtemps, car il en est fait de nouveau mention deux ans après son début. Il revêtait alors la forme d'une chorée fasciculaire et subissait fortement l'influence de la percussion des os. Il ne se manifestait que quand le membre cessait de reposer sur le plan du lit. Il dis-

parut plus tard, quand l'hémiplégie spasmodique eut complètement immobilisé les membres. Nous ne croyons pas devoir tenir compte de l'agitation désordonnée qui affectait durant les derniers jours de la vie les membres jusqu'alors sains. Elle paraît devoir être attribuée à l'état psychique du malade.

Les deux observations de Pel et de Morelli nous sont d'un faible secours. Ce qu'il y a de net dans la première (XLII), c'est que à la suite d'une crise, s'installèrent pendant quelques jours des phénomènes de tremblement dans les membres atteints. Quant à la seconde (XXXIX), elle ne nous est connue que par une brève analyse de Bernhardt qui mentionne des « mouvements choréiformes dans l'intervalle des crises. »

Ce qu'il faut retenir de cette documentation fort incomplète, c'est que, dans quelques cas, les crises jacksonniennes laissent derrière elles des contractions temporaires ou permanentes qui ont plus ou moins tendance à reproduire le type moteur présenté par la crise elle-même. Ce sont tantôt des tremblements, tantôt des contractions du type fibrillaire ou fasciculaire, tantôt des mouvements plus étendus mais affectant volontiers le type rythmique. Il y a loin, on le voit, de cette description à la chorée et à l'athétose vraies. La subordination de ces mouvements aux convulsions paroxystiques paraît encore nettement dans ce fait qu'ils ne s'installent parfois que longtemps après le début des crises. Nous croyons donc qu'il s'agit là d'un épiphénomène de l'épilepsie et non d'un trouble moteur ayant son autonomie et pouvant avoir sa valeur propre.

L'observation de Stark est fort intéressante, car il n'y est pas fait mention de crises jacksonniennes. Chez une démente paralytique typique et ancienne, apparurent

assez brusquement des mouvements qui, d'après la description donnée, semblent avoir été du type choréique arythmique le plus net. Ils affectaient surtout le côté gauche de la face et les muscles masticateurs, mais aussi un peu le côté droit de la face, la main et la cuisse gauches. Au bout d'un mois, ils abandonnèrent ces régions pour persister seulement dans le côté gauche de la face où ils se maintinrent jusqu'à la mort, c'est-à-dire trois mois encore. Or, le centre facial de l'hémisphère droit était comprimé par un kyste d'origine méningitique. Le rapport entre les symptômes et le siège de la tumeur paraît donc trop net pour ne pas considérer celle-ci comme la cause de ceux-là.

Ce seul fait suffirait à prouver que la chorée peut être d'origine corticale directe. Malheureusement, la démence paralytique crée pour un cerveau des conditions trop spéciales pour qu'il soit permis d'en tirer des conclusions applicables à un autre cerveau. Aussi convient-il d'enregistrer ce fait, auquel nous ne connaissons pas d'analogie, avec soin, mais avec réserve.

On le voit donc, la question des myoclonies dans les tumeurs corticales appelle de nouvelles recherches, qui, étant donné l'attention que l'on a apportée à ces questions dans ces dernières années, ne tarderont vraisemblablement pas beaucoup. Ce qui se dégage de notre étude, surtout si l'on pense à la fréquence relativement bien plus grande des tumeurs de cette région, c'est qu'il existe jusqu'ici entre la chorée des tumeurs corticales et celle des tumeurs pédonculo-thalamiques des différences suffisantes pour les en distinguer en théorie et même, le plus souvent, en clinique.

CHAPITRE V

ÉTUDE DIAGNOSTIQUE

Il reste peu de mots à ajouter. La chorée des tumeurs corticales est presque toujours subordonnée à des accès antécédents et concomitants d'épilepsie jacksonnienne qui gardent leur valeur de premier ordre et permettent en même temps de la rapporter à sa véritable origine.

Lorsque des mouvements choréo-athétosiques plus ou moins typiques se présenteront en dehors de cette circonstance, ils pourront quelquefois acquérir une certaine valeur. Souvent, ils n'auront dans un tableau clinique déjà chargé qu'une apparition tardive ou épisodique. A la période avancée, subterminale, de la maladie, il faudra n'en tenir compte qu'avec d'extrêmes réserves. Des tumeurs volumineuses de régions plus ou moins éloignées du foyer choréogène pourront alors les engendrer. D'ailleurs, d'autres considérations auront dû déjà le plus souvent conduire au diagnostic.

C'est seulement quand leur développement sera précoce et intense que les mouvements choréo-athétosiques pourront apporter une aide au clinicien ou lui poser par eux-mêmes des problèmes propres.

Dans le premier cas, on sera en présence de symptômes plus ou moins nets pouvant faire penser à une

tumeur cérébrale, paralysies oculaires, hémiplegie, hémianesthésie, symptômes généraux de tumeur intracranienne. La présence de chorée ou d'athétose aidera à affirmer une lésion organique et à la localiser.

Ailleurs, la chorée ou l'athétose, apparaissant en premier lieu, seront le symptôme dominant ou unique du tableau clinique. Aucune autre considération ne sera de nature à orienter l'esprit du côté d'une tumeur intracranienne. Le diagnostic se posera dès lors surtout entre les diverses variétés de chorées névrosiques ou organiques. Notre propre observation montre bien qu'en présence de mouvements choréiques apparaissant primitivement, même bilatéraux, il faut savoir penser à une tumeur intracranienne et compléter l'examen dans ce sens. L'unilatéralité persistante des symptômes fera en général éliminer la chorée de Sydenham ou la chorée de Huntington et c'est dès lors entre les diverses variétés de lésions organiques en foyer que la question se posera. La marche progressive des symptômes, l'absence d'ictus, certaines considérations anamnestiques et étiologiques permettront en général de faire le diagnostic en écartant la chorée pré ou posthémiplegique de l'hémorragie et du ramollissement. L'anatomie permet de comprendre pourquoi les lésions de la couche optique donneront plus souvent lieu à l'hémichorée isolée que celles du pédoncule cérébral.

Après ce que nous avons dit (p.) de l'inconstance des mouvements choréiformes, même lorsque leur foyer ordinaire est en cause, il va sans dire que leur absence ne saurait autoriser aucune conclusion.

OBSERVATIONS

Toutes les observations ci-incluses ont été, à la réserve de notre cas personnel que nous publions in extenso, résumées d'après les articles originaux, ou, quand nous n'avons pu nous procurer ceux-ci, d'après des analyses. Nous avons en général reproduit intégralement les passages se rapportant à la description des mouvements anormaux.

Les cas de tumeurs multiples ont été classées d'après le noyau qui, selon les idées exprimées dans le texte, nous a paru devoir être considéré comme le point de départ des mouvements choréiformes.

SECTION I

Tumeurs des couches optiques et du III^e ventricule

OBSERVATION I

(Personnelle, communiquée à la Société des Sciences Médicales de Lyon, le 27 janvier 1909)

OBSERVATION.— *Chorée chronique ; exagération des réflexes ; démence progressive.*

AUTOPSIE.— *Tumeur de la toile choroïdienne supérieure comprimant les organes voisins ; hypertension ventriculaire.*

B... Marie, ménagère, 48 ans, née à Lyon, pourvue d'une instruction primaire, entre le 4 juillet 1908 dans le service de M. Lannois.

Rien d'important à signaler dans ses *antécédents héréditaires*. Son père est mort accidentellement à 38 ans ; sa mère, âgée de 80 ans, se porte bien ; un frère est bien portant et une sœur, atteinte de « maladie nerveuse » indéterminée, a été soignée par l'hydrothérapie.

Mariée à 20 ans, veuve depuis un an et demi, elle a eu quatre enfants, dont une fille morte en bas âge.

Il n'existe dans ses *antécédents personnels* ni maladie infectieuse ni éthylisme, mais seulement un caractère impressionnable et de nombreux chagrins provenant pour la plupart de difficultés pécuniaires et de l'alcoolisme de son mari.

Il est impossible de préciser la date du début des *accidents actuels* ; on nous a dit qu'en 1906 la malade séjourna à la campagne pour des mouvements choréiques analogues à ceux qu'elle présente maintenant. La marche était déjà très difficile. Elle en serait revenue améliorée et son entourage la croyait guérie. Mais des troubles psychiques ne tardèrent pas à se manifester ; il s'agissait d'une tristesse profonde avec abattement ; on crut d'abord pouvoir attribuer cet état d'esprit à la mort de son mari, survenue pourfant après une séparation de six ans, puis à un changement de domicile qui sembla l'affecter profondément, mais, comme cela durait, on appela, environ trois ou quatre mois avant l'entrée, un médecin qui constata l'existence des mouvements choréiques et les fit remarquer à la famille. Notons que la ménopause est survenue durant cette période.

Ces symptômes persistant, on l'amena à l'hôpital.

A l'examen d'entrée, on fut frappé de l'existence d'une *chorée généralisée* et de faible intensité.

Au repos, la tête oscille, tombe sur le cou ; la bouche s'ouvre et se ferme ; la langue s'agite incessamment ; les membres sont animés de secousses brèves dans leurs divers segments : ces mouvements sont surtout manifestés au niveau du pouce.

Les contractions anormales s'exagèrent à l'occasion des mouvements intentionnels et leur donnent une apparence ataxique. La marche est très difficile et paraît titubante. La station debout ne peut être longtemps gardée.

Le *facies*, en dehors des mouvements choréiques, paraît particulièrement figé et inexpressif.

On ne note ni hémiplégie, ni diminution marquée de la force musculaire.

On ne constate pas de *troubles sensitifs*. Le sens stéréognostique persiste.

Les *réflexes* tendineux sont exagérés ; les réflexes cutanés sont normaux.

L'*acuité visuelle*, très diminuée, est de $1/3$ des deux côtés.

Enfin, la malade se plaint de *céphalée* intense durant depuis environ trois semaines.

L'*état psychique* est très profondément atteint. Les antécédents sont connus grâce à une fille de la malade. Elle-même ignore le nom de sa rue, quoiqu'elle sache le numéro de sa maison ; elle ne peut citer le millésime de l'année ni l'âge de ses enfants ; elle croit Carnot encore Président de la République ; en sortant de la salle de consultation, après y être venue plusieurs fois, elle déclare ne pas pouvoir retrouver la salle voisine où est son lit.

Il n'existe pas de *symptômes viscéraux*, si ce n'est de la constipation. L'appétit est fort, les digestions bonnes.

Urines : Ni sucre ni albumine.

Durant le *séjour ultérieur*, l'état démentiel fit des progrès et la malade fut bientôt réduite à une vie purement végétative.

Les mouvements choréiques, tout en s'atténuant, persistèrent jusqu'à la fin, surtout au niveau de la face.

Le gâtisme s'installa et dura les trois derniers mois.

Le 18 *janvier* 1909, l'état s'aggrave ; la température s'élève à 38°8 ; on constate la présence d'une eschare sacrée commençante.

Le 20 *janvier*, la température a persisté, irrégulière, entre 38°4 et 39°8 ; l'eschare est devenue plus profonde ; la face est, comme les jours précédents, fortement congestionnée ; l'eschare s'étend et se creuse ; les mouvements choréiques semblent plus forts.

Le 25 *janvier*, la malade meurt à 10 heures du matin avec une température de 40°1.

A L'AUTOPSIE, rien d'important n'est remarqué du côté des viscères, si ce n'est de la congestion hypostatique du poumon droit.

Le *cerveau*, comme sous pression, est très intimement accolé à la dure-mère au niveau de la convexité ; il est difficile d'inciser la méninge sans blesser l'écorce ; les veines pie-mériennes sont gorgées de sang. Le tissu sous-arachnoïdien de la convexité paraît être effacé et vidé par le gonflement intracérébral. Par contre, une grande quantité de liquide céphalo-rachidien d'aspect normal distendait les ventricules, et s'écoula sous une certaine pression pendant les manœuvres d'extraction du cerveau.

Le poids de l'encéphale dégorgé est de 1.210 gr.

On est frappé, à l'inspection de la base, par l'étalement de la région pédonculo-protubérantielle. En retournant le cerveau et en abaissant le cervelet, on aperçoit une tumeur bosselée qui fait hernie par la fente cérébrale de Bichat, au-dessus des

tubercules quadrijumeaux. On incise alors le corps calleux et le trigone par leurs faces supérieures et l'on découvre une tumeur bosselée, de teinte bleuâtre, violacée par place, du volume d'une grosse noix ; elle est située en position à peu près médiane, à l'intérieur du ventricule moyen dont elle occupe la partie postéro-supérieure, entre les tubercules quadrijumeaux et les deux couches optiques qu'elle comprime ainsi que le trigone et le corps calleux qui la recouvrent par en haut. Elle est située encore au-dessus de la commissure grise et la déborde fortement en arrière. Elle s'est évidemment développée aux dépens de la toile choroïdienne du ventricule moyen qu'il suffit de sectionner tout autour pour dégager complètement la tumeur. S'il y avait compression, il n'existait ni envahissement ni adhérence au tissu nerveux.

La coupe montre que la tumeur est constituée par un tissu assez résistant, riche en vaisseaux et dans lequel il s'est fait une véritable inondation hémorragique.

Histologiquement, il s'agit d'un sarcome.

OBSERVATION II

• (Assagioli et Bonvecchiato)

Fille, 15 ans, entrée à l'hôpital le 17 octobre 1875.

Depuis deux mois, céphalée à prédominance occipitale ; peu après, mouvements anormaux qui ont envahi successivement le membre supérieur, le membre inférieur, enfin la face.

EXAMEN : La commissure labiale droite est souvent tirée en dehors. Mouvements continus, involontaires, peu étendus du membre supérieur droit. Le bras est rapproché et éloigné du tronc, l'avant-bras fléchi et étendu légèrement sur le bras, la

main constamment agitée de secousses brusques et inattendues, surtout dans le sens de la pronation et de la supination ; elle est étendue ou fléchie sans motif. Ces mouvements s'exagèrent en amplitude et intensité dans les mouvements intentionnels. La volonté ne peut les réprimer. Ils ne cessent que pendant le sommeil. Ils entraînent une instabilité perpétuelle : la marche est possible, mais difficile au suprême degré.

Absence d'atrophie, de paralysie, de toute déformation. Pas de troubles de la sensibilité, du psychisme, du langage.

30 octobre. Un peu de blépharospasme à droite.

14 novembre. Hémianesthésie des membres et de la face, persistance de la chorée avec les mêmes caractères.

24 décembre. Cessation des mouvements choréiques. Persistance de l'hémianesthésie ; de plus, hémiplegie droite complète. La malade ne peut prononcer aucune parole. Ni incoordination des membres gauches ni paralysie de la langue.

29 mars 1877. Eschare sacrée. Mêmes signes que précédemment. Torpeur.

30 mars. Fièvre, 39°5.

31 mars. 39°8. 40°.

4 avril. Mort.

AUTOPSIE. Dilatation ventriculaire modérée. Phalamus gauche doublé de volume, remplacé à la réserve d'une mince lame périphérique par une tumeur gliomateuse. Rien autre de remarquable dans l'encéphale.

OBSERVATION III

(Dercum)

Homme, 39 ans.

Pendant deux ans vertiges, céphalées, hémiplegie sensitive et motrice droite sans participation du visage. Mouvements

particuliers presque athétosiques du bras droit. Exagération du réflexe rotulien droit. Amblyopie. Hémianopsie latérale droite avec participation prédominante de l'œil gauche à la limitation du champ visuel.

Gliosarcome du thalamus gauche.

OBSERVATION IV

(Ewald ²)

Garçon, 7 ans, un peu chétif jusque-là.

En *décembre 1889*, accès de confusion mentale. Peu après, la mère s'aperçoit qu'il présente des secousses musculaires dans l'épaule et le membre supérieur gauches. Amaigrissement dès lors rapide, puis parésie des deux membres gauches.

Entrée à l'hôpital fin décembre.

EXAMEN. — Hémiparésie gauche très accentuée, flasque, atteignant la face.

L'enfant retient ordinairement son bras gauche à l'aide de la main droite. On observe des secousses cloniques des doigts, du poignet, de l'avant-bras. Elles apparaissent en général seulement quand il veut mouvoir le bras ou éprouve une émotion, quand il pleure, par exemple, ou quand le mouvement forcé dont il va être question se produit. Ces mouvements cessent la nuit. Ils se distinguent de l'athétose typique en ce qu'ils sont plus violents et ne se succèdent pas sans arrêt. On ne peut cependant les confondre avec le tremblement intentionnel ou les mouvements ataxiques que l'on observe dans la sclérose en plaques, parce qu'il s'agit dans ce cas de grossières secousses et non de tremblement musculaire ni de mouvements de projection.

Quand l'enfant laisse aller son bras gauche, celui-ci, étendu au coude, se dirige lentement en arrière, s'écarte à 45° du dos, dans une position intermédiaire entre la pronation et la supination. Le mouvement s'accélère quand on fait exécuter en même temps un mouvement à la main droite. Dans le début de l'observation, le mouvement était plus frappant et le bras était précipité en arrière à la manière d'une flèche. Alors survenaient aussi les secousses dans les doigts et les mouvements de rotation de l'articulation métacarpienne.

Caractère irritable, hostile.

Fond d'œil, œil normaux.

Fièvre hectique.

Bientôt gâtisme, délire et somnolence.

18 février : mort.

AUTOPSIE : granulie, tuberculose ganglio-pulmonaire.

Tubercule du segment inférieur et médian du thalamus droit dont il respecte le segment supérieur. Dimensions : 1, 5 et 2 cm. La capsule interne est un peu envahie.

Plusieurs foyers moins volumineux dans la substance blanche et sous l'écorce du lobe occipital droit, sur la face inférieure du lobe temporal droit, à la partie moyenne de la 2^e frontale gauche, à l'extrémité postérieure de la fosse de Sylvius gauche, enfin à la partie supérieure de la circonvolution centrale postérieure gauche.

OBSERVATION V

(Frankel)

Homme, 28 ans.

Mai 1898. Apathie. Paralyse de la mimique automatique à gauche, conservation de la motilité faciale volontaire.

Avût 1898. Rentre de nouveau à l'hôpital. A eu un ictus avec perte de connaissance. Démarche chancelante. Stupeur croissante. Paresse pupillaire. Sensibilité paraît normale, mais difficile à apprécier. Est confiné au lit. Pas de paralysie véritable.

Plus tard, on constata des mouvements athétosiques spéciaux, surtout remarquables dans le bras droit, qui correspond au côté de la tumeur trouvée à l'autopsie. Ces mouvements consistaient en secousses ou coups continuels frappés par le bras ; ils s'accomplissaient tout à fait automatiquement et d'une façon si régulière qu'ils faisaient penser à une convulsion clonique, à une sorte de tic. Rarement, cela s'alliait à des mouvements des doigts, analogues à celui de rouler une pilule.

A la fin, l'obnubilation croissant, le malade tomba dans un état de rigidité tonique de tous les membres, plus marqué à gauche, et dans lequel les membres supérieurs en adduction étaient croisés devant la poitrine.

AUTOPSIE. Tumeur volumineuse ayant déterminé un énorme gonflement du corps strié et du thalamus droits, proéminent dans le III^e ventricule et comprimant la partie postérieure du thalamus gauche.

OBSERVATION VI

(Leclerc)

Hémiplégie infantile avec hémiathétose.

AUTOPSIE : Ostéome de la couche optique gauche. Diminution en masse de volume de l'hémisphère correspondant. Le malade a succombé à un ramollissement récent de l'hémisphère opposé.

OBSERVATION VII

(Miura)

Homme, 21 ans.

Début par du tremblement et des secousses musculaires des membres droits. Au membre supérieur, le deltoïde, le triceps, le biceps, le long supinateur et la portion claviculaire du petit pectoral étaient surtout atteints ; au membre inférieur les extenseurs et fléchisseurs de la cuisse.

Plus tard, crises épileptiformes alternant avec des crises angineuses.

Enfin, hémiparésie droite spasmodique avec mouvements athétosiformes et hémianesthésie, non-participation du facial inférieur au rire.

Légère céphalée, névrite optique et rétrécissement concentrique du champ visuel.

Mort en 9 mois.

AUTOPSIE : Gliome ayant envahi presque en totalité le thalamus gauche et débordant sur le tubercule quadrijumeau antérieur du même côté.

OBSERVATION VIII

(Oppenheim ¹)

Homme, 59 ans, entré le 24 septembre 1885.

Début il y a 3 mois par des secousses dans les membres droits. Troubles mentaux.

Il y a 3 semaines, hémiplégie droite subite (anamnèse imprécise).

Depuis 2 semaines, douleurs violentes de la moitié droite du corps.

EXAMEN. — Les membres droits sont constamment agités de secousses qui ont tout à fait le caractère choréique. Elles affectent sans règle tantôt un groupe musculaire, tantôt l'autre. Le bras se lève, la main s'ouvre ou fait le poing, la jambe est levée en l'air, etc. La volonté ne peut arrêter ces convulsions.

Les mouvements volontaires ne sont gênés que dans la mesure où les mouvements choréiques, survenant en même temps, les détournent de leur but ou nécessitent un emploi exagéré de force. Celle-ci est d'ailleurs un peu moindre du côté droit que du côté gauche. Le malade a soin de fixer la main droite avec la gauche pour éviter les mouvements excessifs. Le chatouillement de la plante du pied, surtout à droite, amène des secousses violentes dans les membres du côté droit. De même, si l'on fait tirer la langue.

Par moments, on note la participation de la musculature du cou ; la tête se jette à droite et en haut.

Pupilles étroites, réagissent normalement. Fond d'œil normal.

Pas de troubles des sensibilités superficielles, profondes et spéciales.

Réflexes conservés des deux côtés.

Etat général médiocre.

Délire léger.

Dans la suite de l'observation, les phénomènes persistent jusqu'à la fin, même au cours d'un érysipèle survenu le 3 novembre. Mort le 11 novembre.

AUTOPSIE. — Foyer ramolli entouré de quelques tubercules miliaires au niveau de la 2^e frontale droite.

A gauche, entre le noyau lenticulaire et le thalamus, à la base de ce dernier, repoussant la capsule interne en dehors, tubercule du volume d'un noyau de cerise.

Tuberculose multiple des viscères.

OBSERVATION IX

(Zannoni)

Femme d'environ 40 ans, qui fut toujours d'une santé faible, un peu languissante et anémique.

L'hémichorée droite dont elle est atteinte remonte à 5 ou 6 ans et s'est développée peu à peu simultanément dans les membres droits et la face, en s'accroissant progressivement jusqu'à son maximum.

EXAMEN. — Pâleur, aspect cachectique.

Face : Mouvements choréiformes, surtout sous forme de tiraillements de la commissure labiale gauche, et aussi, mais moins nettement, de la droite. De temps en temps, explosion de pleurs et rires non motivés. Mouvements oculaires normaux, mais difficiles à examiner, à cause des mouvements choréiformes de la tête. Pupilles normales.

Membres supérieurs : Aucune paralysie. Mouvements choréiformes très accentués, très fréquents et à peu près continus dans le membre droit. Rien de semblable dans le gauche.

Membres inférieurs : De même, sauf que les mouvements choréiformes du membre droit sont moins accentués que ceux du membre supérieur correspondant. Ils manquent à gauche.

Tous ces mouvements cessent complètement dans le sommeil.

Réflexes rotuliens, vifs à gauche, plus accentués à droite.

Léger degré d'hémi-parésie.

Etat psychique : émotivité, baisse de l'intelligence et de la mémoire.

Quinze jours après l'entrée, élévation subite de température à 39°-40° avec rémissions légères et irrégulières, céphalée intense, dyspnée.

Mort en 4-5 jours avec des symptômes de granulie.

AUTOPSIE. — Adénopathie trachéo-bronchique caséeuse.

Granulie généralisée.

Méningite basilaire.

A la partie postérieure du thalamus gauche, en haut et en dedans, tubercule du volume d'un gros grain de pois chiche, sphérique.

Rien d'anormal dans les autres parties de l'encéphale.

SECTION II

Tumeurs du pédoncule cérébral et de la protubérance annulaire

OBSERVATION X

(D'Astros et Hawthorn)

Garçon de 21 mois.

A 10 mois, dépérissement avec troubles gastro-intestinaux. A 19 mois, on remarque que le pouce est constamment en flexion dans la main. Bientôt cette attitude se complique d'un léger tremblement d'abord localisé au doigt malade, puis généralisé au bout de peu de temps à la main tout entière. Photophobie et ptosis droits.

EXAMEN (19 nov. 1901). — Cachexie profonde. Tuberculose cavitaires du poumon droit. Diverses manifestations scrofuleuses.

La main gauche est dans l'attitude déjà décrite ; raideur, tremblement assez accusé par instants, mais très intermittent.

(23 nov.). — Contracture du membre supérieur gauche dans l'attitude classique.

Le phénomène le plus saillant est le mouvement rythmique dont l'avant-bras est animé. Ce mouvement, qui se présente sous l'aspect de mouvements de tremblement et d'athétose associés, offre les caractères suivants : balancement rythmé de l'avant-bras et de la main de dedans en dehors et réciproquement ; de temps en temps, la direction des oscillations change ; elles se poursuivent alors d'avant en arrière pendant quelques secondes. La rapidité de ce mouvement oscillatoire est très variable, de même son amplitude. En outre, il existe dans les extenseurs de l'avant-bras des secousses qui se succèdent presque sans interruption et se propagent sous forme d'ondulations depuis le coude jusqu'à l'extrémité des doigts ; aussi les téguments de l'avant-bras paraissent animés de vrais mouvements de reptation.

Le *membre inférieur gauche* est contracturé en extension, les orteils fléchis. Tremblement rythmique qui affecte surtout les muscles moteurs du pied sous forme de petits mouvements alternatifs de flexion et d'extension. Mais ce phénomène est ici moins important et surtout moins constant.

Tous les mouvements rythmiques cessent pendant le sommeil.

Parésie du *côté gauche de la face*.

A droite, exagération des réflexes tendineux.

Paralysie de la *III^e paire droite*.

Sensibilité : paraît obtuse à gauche.

Le 3 décembre, gémissements, exagération de la contracture et du tremblement rythmique. Il affecte maintenant la totalité du membre supérieur; comme précédemment, les oscillations se succèdent avec une rapidité variable (de 72 à 110 par minute). Si le membre reste au repos sur le plan du lit, elles disparaissent, mais il persiste des secousses ondulatoires des muscles extenseurs de la main, ce qui imprime aux doigts toujours demi-fléchis de petits mouvements analogues à ceux que l'on exécute pour abaisser des touches de piano. Pendant le sommeil, tous ces phénomènes cessent de se produire.

Par un acte de volonté, l'enfant parvient également à le faire disparaître, mais par un procédé tout particulier. Comme ce tremblement continuél semble le faire souffrir, de temps à autre, il saisit fortement sa main gauche avec la droite restée saine et l'immobilise; il y a aussitôt cessation de tous ces mouvements anormaux ainsi que des gémissements, mais tout recommence dès qu'il abandonne le membre malade.

Les mouvements de préhension exécutés avec la main malade exagèrent le tremblement, et, au moment où les oscillations atteignent le maximum d'amplitude, l'enfant lâche l'objet.

Les phénomènes se sont également accentués au membre inférieur gauche.

5 décembre. — De plus, sur toute la moitié gauche des parois thoracique et abdominale, véritable tremblement rythmé dont les oscillations, synchrone à celles des membres, se superposent aux mouvements de la respiration.

7 décembre. — Contracture des membres droits.

8 décembre. — Coma. Mort.

AUTOPSIE. — Tuberculose pulmonaire.

Tubercule caséeux, long de 17 millimètres, large de 16, commençant à 2 mill. $1/2$ au-dessus du bord supérieur de la

protubérance pour s'étendre jusqu'à la couche optique et à la paroi du 3^e ventricule. A 1 cm. au-dessus du bord supérieur de la protubérance, il occupe presque tout l'étage supérieur du pédoncule droit sans affleurer la surface nulle part, pénètre légèrement dans la partie interne de l'étage inférieur et dépasse la ligne médiane de 4 millimètres, envahissant la calotte du pédoncule gauche.

La méthode de Weigert démontre l'absence de dégénérescence dans le bulbe et le renflement cervical.

OBSERVATION XI

(Bonhoeffer)

Femme, 55 ans.

Début en décembre 1894 par de la céphalée, des vertiges, des douleurs violentes dans les bras, les jambes et les épaules.

Les mouvements choréiques débutent en avril 1895, par de l'instabilité musculaire qui gagne la main et la langue, puis le membre inférieur.

Entrée le 28 avril. On constate des *mouvements choréiques*, involontaires, incoordonnés, du côté droit. Ils affectent la face, les membres, les muscles du langage et de la mastication. Ils sont sans aucune régularité. L'attention, les mouvements volontaires exagèrent le trouble. La *langue* fait d'incessants mouvements de protaction, de torsion et de déviation latérale. Bien que des mots difficiles puissent être prononcés correctement et sans caractère bulbaire, et que la parole reste intelligible, le langage est entrecoupé d'arrêts, de syllabes sautées ou explosives, et devient par moments incompréhensible. La déglutition, troublée, est impossible pour les corps durs. La tête tremble et vacille en tournant, surtout à droite. On observe,

exagérés par ce dernier mouvement, des mouvements choréiques du moignon de l'épaule avec participation du peaucier.

Le membre supérieur droit fait à intervalles irréguliers des mouvements désordonnés d'extension et flexion des doigts et de la main, de pronation et supination, de flexion et extension du coude, de haussement de l'épaule. Ces mouvements ont lieu isolément ou sont diversement combinés.

Au membre inférieur droit, des mouvements de même type portent le pied et les orteils en abduction et adduction, flexion et extension. Les segments supérieurs sont presque complètement épargnés.

Ces mouvements choréiques cessent dans le sommeil.

Une ataxie extrême s'observe dans les mouvements volontaires. Elle s'exagère par l'occlusion des paupières. Elle est plus prononcée au membre supérieur. On ne peut distinguer ce qui revient à la chorée de ce qui dépend de l'ataxie. Aux deux membres, on ne note aucune diminution de la force musculaire, même au niveau des muscles qui d'ordinaire sont les plus affectés dans les lésions de la voie pyramidale (fléchisseur dorsal du pied, fléchisseur du genou).

Du côté gauche, il existe de temps à autre quelques mouvements choréiques, un peu d'incertitude et de tremblement dans les mouvements volontaires.

Pas de contractures.

La sensibilité superficielle est intacte ; la notion de position est altérée des deux côtés, mais davantage à droite.

Réflexes rotuliens faibles.

Léger nystagmus dans les positions extrêmes du regard. Un peu de convergence des yeux en haut et en dedans.

Fond d'œil normal.

Délire.

Le 24 *mai* la malade meurt d'un érysipèle intercurrent, pendant lequel persistèrent les mouvements choréïques.

AUTOPSIE. — (Crâne seul examiné, cancer gastrique probable).

Noyau carcinomateux du volume d'un noyau de cerise occupant la 1^{re} frontale droite à 3 ou 4 cent. en avant des circonvolutions centrales.

Un autre foyer occupe la calotte pédonculaire entre le plan correspondant à l'extrémité distale du tubercule quadrijumeau postérieur et un plan passant en avant de l'extrémité postérieure du noyau rouge. Il est d'une longueur d'environ 1 cent. Il occupe presque en entier le côté droit (celui des mouvements choréïques les plus intenses); au niveau de sa plus grande largeur, il dépasse un peu la ligne médiane. La bandelette longitudinale postérieure et les noyaux oculo-moteurs, le noyau rouge et la couche optique, le Ruban de Reil médian sont épargnés.

OBSERVATION XII

(Bouveret et Chapotot)

Femme, 22 ans.

Adénites cervicales dans la seconde enfance. Hémoptysies l'an dernier.

Depuis deux mois, apparition d'une hémiplégie gauche, suivie de troubles de la vue, céphalée, vomissement, vertiges.

EXAMEN, 22 *mai* 1892. — Hémiplégie gauche incomplète, comprenant le facial inférieur. Hémihypoesthésie.

Parésie de tous les mouvements de l'œil gauche. Diplopie monoculaire. Pupille dilatée.

Névrite optique au début.

17 juin. Convulsions à gauche, prédominant dans le membre supérieur. L'hémiplégie s'accroît.

2 juillet. La paralysie gagne le moteur oculaire commun droit.

10 juillet. Mouvements choréïques des membres droits. Ils disparaissent pendant le sommeil.

8 septembre. On note que les mouvements choréïformes ont disparu depuis plusieurs jours. L'ophtalmoplégie est devenue complète des deux côtés. L'hémiplégie gauche est complète. Obnubilation intellectuelle.

Le *17 sept.*, mort.

AUTOPSIE. — Tuberculose pulmonaire ancienne.

Une masse caséuse atteignant à peine le volume d'un noyau de cerise occupe, au niveau du pied de la 2^e frontale gauche, la limite de la substance grise et de la substance blanche.

Sur la coupe des pédoncules, apparaît une tumeur tuberculeuse. Elle est formée de deux masses caséuses assez résistantes, saillantes sur la coupe, du volume d'une noisette. L'une occupe le pédoncule droit qu'elle a détruit à peu près complètement. Elle fait saillie vers la corne occipitale du ventricule latéral, s'avance jusque sous l'aqueduc de Sylvius où elle a détruit la substance grise, mais dépasse à peine en bas le bord supérieur de la protubérance. L'autre masse, occupe la région médiane et postérieure de la surface de section des pédoncules ; elle s'étend un peu dans le pédoncule cérébral gauche.

OBSERVATION XIII

(Burdon Sanderson)

Garçon, 2 ans.

Trois semaines avant l'entrée, vers la fin de *février 1870*, vomissements, constipation, puis paralysie de la 6^e et de la

7^e paires à gauche, mouvements choréiformes continus du membre supérieur droit et des deux membres inférieurs surtout du droit.

Mort le 20 août 1870.

Gliome du plancher du IV^e ventricule atteignant les noyaux de l'abducens et du facial gauches. Faible atteinte du faisceau pyramidal sous-jacent.

L'hémisphère gauche du cervelet est occupé par une autre petite tumeur.

OBSERVATION XIV

(Duchek)

Garçon, 6 ans.

Hémichorée droite ayant débuté par l'angle de la bouche pour se généraliser ensuite.

Plusieurs nodules tuberculeux du volume d'un pois au voisinage de la surface du lobe frontal droit.

Noyau du volume d'une fève dans la paroi supérieure du IV^e ventricule au point de réunion des pédoncules cérébelleux supérieurs.

Tubercule du volume d'une noisette au niveau du bord antérieur du corps strié gauche.

OBSERVATION XV

(Ewald 1)

Homme, 51 ans, entré le 20 mai 1874.

Début en 1857 par la faiblesse bientôt suivie de secousses dans le membre supérieur gauche. Celles-ci, des doigts, gagnèrent le bras et l'avant-bras. Puis la faiblesse et les

secousses se propagèrent au membre inférieur gauche. Plus tard, la tête exécuta des mouvements de rotation, mais ils cessèrent au bout d'un an. Le malade éprouva encore des sensations d'engourdissement dans la moitié droite du visage. Céphalées occipitales par accès.

EXAMEN le 20 mai 1874. — Apparence un peu cachectique.

Les deux membres gauches sont affectés de mouvements pendulaires violents et incessants qui s'exagèrent pour le membre supérieur pendant la marche et la station debout, tandis qu'ils cessent dans le membre inférieur pour ne survenir que dans la position de repos. En effet, ce membre se prête à la marche avec une certaine solidité, quoique en traînant un peu et avec un certain degré de rotation interne de la pointe du pied. Les yeux étant fermés, le malade menace de tomber, et toujours à droite. Quant au mouvement anormal, même en position couchée, il est, du moins au temps de l'observation, extrêmement faible et se résume en une légère flexion de la hanche et du genou.

Il existe de l'affaiblissement assez accusé des deux membres inférieurs.

Les mouvements anormaux déplacent le membre supérieur en totalité au niveau de l'épaule, avec la régularité d'un pendule. Moins marqués dans le décubitus ou quand le bras repose, ils sont toujours assez forts pour forcer le malade à se coucher sur le côté gauche, seul moyen pour lui d'arrêter le mouvement et de s'endormir.

C'est dans la station debout et la marche qu'ils atteignent leur maximum de violence et leur caractère le plus nettement spasmodique. Le membre est projeté aussi loin qu'il peut atteindre en avant et en arrière. Ordinairement, le malade, gêné dans sa marche, le maintient de la main droite ; ou bien, il fixe la main gauche contre sa région lombaire : alors la face

dorsale de la main et de l'avant-bras exécutent des mouvements incessants de frottement et de secousse contre le dos, ce qui a entraîné en ces régions un épaissement manifeste de l'épiderme. Si, le membre étant ainsi placé, on le ramène par côté, ou si, le portant en arrière, on le laisse doucement aller, sitôt que le dernier appui est perdu, le bras entier est projeté en avant avec la brusquerie d'une flèche, tellement que les assistants doivent prendre garde de ne pas recevoir le choc.

Le malade peut élever le membre en toute direction ; tous les mouvements volontaires sont conservés, sans préjudice des secousses involontaires, qui persistent sans interruption. Car on doit remarquer que, pendant le mouvement pendulaire produit par les muscles de l'épaule, il se passe de faibles contractions du bras et de l'avant-bras ; mais elles sont faibles et paraissent sans effet moteur, tant que le bras pend librement. Elles ne deviennent plus fortes que quand il est fixé, par exemple contre le dos de la manière ci-dessus décrite. On voit alors, outre l'action persistante, incomplètement développée des muscles précédents, de légers mouvements de flexion du coude, du poignet et des doigts.

Le nombre des mouvements pendulaires dans le bras librement flottant est de 50 à 60 par minute.

Outre la participation des muscles du tronc au mouvement de l'épaule, on voit la moitié gauche du thorax et de l'abdomen se mouvoir en synchronisme avec le membre supérieur, ce qui donne à la respiration un caractère quelque peu irrégulier.

La pression de la main gauche est très faible.

Les muscles du membre supérieur sont durs, tendus, nettement hypertrophiés par rapport au côté opposé.

La tête est par moments maintenue en repos, mais plus souvent s'incline à droite. Le sterno-cleido-mastoidien droit est

un peu hypertrophié par rapport au gauche, quoique l'inclinaison à gauche ait à peine perdu en force et aisance.

Paralysie faciale gauche.

Globes oculaires en convergence maxima. Nystagmus latéral incessant. Paralysie du mouvement de latéralité à droite, limitation du mouvement en bas, conservation du regard en haut et à gauche. La pupille gauche est plus grande. Toutes deux réagissent.

Pupille gauche atrophique, mal limitée (léger trouble du vitré); pupille droite mal limitée.

Un peu d'anesthésie du membre supérieur et du pied gauches.

Réflexes normaux.

Bronchopneumonie caséuse avancée.

Le 11 novembre 1874, la mort survint par les progrès de la tuberculose pulmonaire. Les mouvements anormaux persistèrent jusqu'à la fin avec les mêmes caractères.

AUTOPSIE. — Tubercule du volume d'une petite fève, dans la partie antérieure de la première frontale gauche, limitée à la substance grise, adhérent à la dure-mère.

Sous les tubercules quadrijumeaux, à droite de la ligne médiane et pénétrant jusque dans la substance noire, tubercule du volume d'un pois.

OBSERVATION XVI

(Halban et Infeld)

Fille, 15 ans.

A 10 mois, peut-être à la suite d'une chute sur la tête, apparition brusque de strabisme de l'œil gauche, hémiplégie

droite. Bientôt mouvements convulsifs dans les membres paralysés. En mars 1901, douleurs dans le bras droit.

EXAMEN le 10 avril 1901. Amaigrissement, rachitisme.

Œil gauche proéminent. Fente palpébrale plus large. Paralyse complète de la III^e paire (sauf le releveur).

Œil droit : nystagmus. Suppression des mouvements verticaux, limitation forte des transversaux. Fixité de la pupille.

Pas de stase papillaire.

Hémi-parésie spasmodique droite très prononcée. La motilité volontaire est presque disparue, la contracture très accusée au membre supérieur.

Des mouvements involontaires affectent les deux membres droits. Dans les muscles du moignon de l'épaule et du bassin s'observent des secousses fréquentes, rapides, à distribution irrégulière. Les extrémités sont le siège de mouvements d'athétose. Pas de secousses fibillaires. Des mouvements semblables, mais bien plus rares, s'observent dans la moitié droite du visage, aussi bien dans le domaine du facial supérieur qu'inférieur.

Pas d'ataxie.

Pas de troubles sensitifs.

Exagération des réflexes tendineux à droite, sans Babinski.

Tuberculose généralisée.

Mort le 25 avril 1901.

AUTOPSIE : Tuberculose ganglio-pulmonaire. Foyer calcifié de la région de la calotte au niveau du tubercule quadrijumeau antérieur gauche. Le foyer s'étend des plans frontaux passant par l'extrémité antérieure du noyau rouge à ceux du croisement des pédoncules cérébelleux supérieurs. Légère atrophie en masse de tout le tronc cérébral du côté correspondant.

Destruction du noyau rouge, du champ de la calotte en partie, de la partie interne du ruban de Reil médian, des faisceaux de la III^e paire dans leur presque totalité, de la bandelette longitudinale postérieure en partie.

Le pédoncule cérébelleux supérieur droit est réduit quant au volume et le nombre de ses faisceaux. Le noyau dentelé correspondant lui-même est diminué de volume.

OBSERVATION XVII

(Hénoch et Grawitz)

Mouvements forcés continuels de tous les muscles d'un côté du corps tenant le milieu entre les états de tremblement et les états convulsifs. Ils ne cessaient que dans le sommeil pour reprendre avec le réveil, mais ne pouvaient en aucune manière être interrompus.

Paralysie complète du moteur oculaire commun opposé.

Tubercule du pédoncule cérébral.

(Les auteurs auraient observé deux cas semblables, et diagnostiqué chaque fois un tubercule cérébral, mais ils n'indiquent pas la localisation de l'autre cas).

OBSERVATION XVIII

(Hirschberg et Hénoch)

Fille, 4 ans.

A dater de septembre 1877, trouble du caractère, apathie, par moments strabisme. Hirschberg constate alors une double névrite optique.

Fin 1877, secousses fréquentes, bientôt continues des membres droits cessant seulement dans le sommeil. Hémiparésie droite marquée. Douleurs dans le membre inférieur droit.

EXAMEN : Ptosis double complet. Dilatation et paralysie des deux pupilles.

Strabisme externe des deux yeux.

Forte baisse de l'acuité visuelle.

Hémiparésie droite avec légère contracture.

Mouvements choréiformes constants de flexion et extension, abduction et adduction, pronation et supination des deux membres droits. les membres gauches sont normaux. Pendant le sommeil, les mouvements cessent, mais ils reprennent avec le réveil.

Sensibilité, intelligence intactes.

Rétention d'urine qui cessa après un seul cathétérisme.

11 août. — Scarlatine.

13 août. — Mort. Les mouvements choréiformes ont cessé avec l'apparition de l'exanthème.

AUTOPSIE : Plusieurs tubercules arrondis du volume d'une noisette occupant l'hémisphère droit du cervelet.

Dilatation des ventricules.

Sous les deux quadrijumeaux du côté gauche, gros tubercule du volume d'une noix qui pénètre profondément dans la substance du pont.

OBSERVATION XIX

(Infeld)

Homme, 70 ans.

Traumatisme céphalique à l'âge de 5 ans. Depuis lors, paralysie des deux pathétiques et des deux oculo-moteurs communs, cette dernière plus prononcée à gauche.

Du côté des membres droits, atrophie, parésie spastique, troubles sensitifs et mouvements choréiformes. Exagération des réflexes tendineux. Pas de Babinski.

Concrètement tuberculeux du noyau rouge gauche.

OBSERVATION XX

(Jacobssohn et Jamane)

Femme, 34 ans.

Depuis longtemps, céphalée, bruits subjectifs dans la tête.

Depuis 6 semaines, faiblesse générale, troubles de l'appétit, du sommeil, etc.

Dans le cours de l'observation qui va de novembre 1891 à mai 1892, on voit s'établir peu à peu les signes suivants :

Crises comitales frustes.

Démence profonde, gâtisme.

Œdème de la papille des deux côtés.

Ataxie très prononcée. Tendance à tomber à droite.

Altération progressive de l'état général.

Ptosis droit, inégalité pupillaire, la pupille gauche étant en général plus dilatée. A la fin, paralysie des deux droits externes et des deux droits internes.

Paralysie faciale gauche du type périphérique.

Diminution de l'ouïe d'abord à gauche, puis aussi à droite.

Troubles de la déglutition et de l'articulation.

Tremblement de la langue, qui plus tard se dévie à gauche.

Affaiblissement progressif des membres du côté gauche.

Les réflexes rotuliens, d'abord vifs, furent plus tard faibles.

Les mouvements anormaux sur lesquels les auteurs n'insistent pas spécialement, furent nettement choréiques. A certains jours pourtant, ils sont notés comme athétosiques. Ou bien l'athétose des mains se superposait à des mouvements choréiques des membres. A la face, il exista des

spasmes variables des orbiculaires. Ils ont été bilatéraux, prédominant tantôt à droite, tantôt à gauche. On les note pour la première fois le 30 mars 1892, et on y revient plusieurs fois dans les notes ajoutées plus tard, ce qui donne à croire qu'ils ont duré jusqu'à la fin de l'observation.

AUTOPSIE : Tumeur de nature fibromateuse, développée aux dépens des méninges, du volume d'un œuf de poule. Elle est couchée entre le côté gauche du pédoncule cérébral, du pont et du bulbe d'une part, le lobe temporo-occipital de l'hémisphère gauche et le lobe gauche du cervelet d'autre part. Les organes voisins de la tumeur sont fortement comprimés, notamment la protubérance dont la moitié gauche est réduite à l'épaisseur d'un demi-centimètre de diamètre. Le bulbe a subi une torsion d'environ 20° sur son axe.

Pas de dégénérescence dans le faisceau pyramidal qui est seulement un peu plus clair que normalement.

OBSERVATION XXI

(Kolisch)

Fille, 8 ans.

Trois semaines avant l'entrée, ictus apoplectiforme suivi de parésie et douleurs dans le membre inférieur gauche avec sensations paresthésiques dans les deux mains. Quelques jours après apparaissent des mouvements anormaux du membre supérieur droit et de la paralysie des membres inférieurs.

EXAMEN, 4 février 1891. Cachexie modérée, signes de scorbut. Crâne volumineux,

Mouvements choréïques constants des membres gauches. Le sterno-cleido-mastoïdien gauche se contracte de temps à autre pendant quelques instants. Quelques secousses affectent la musculature de la nuque, les phénomènes s'exagèrent en

présence d'une excitation psychique et quand la malade se lève et essaie de marcher. Ils cessent dans le sommeil. La face est épargnée.

Hémi-parésie gauche affectant peu la face, épargnant le facial supérieur, la langue, les masticateurs.

Exagération des réflexes tendineux, plus prononcés à gauche, sans clonus du pied.

Ataxie de tous les membres.

Pas de troubles grossiers de la sensibilité.

Motilité oculaire: parésies dans le domaine des deux moteurs oculaires communs, surtout à droite.

Fonds d'œil normaux.

Ni céphalée, ni vomissements.

Dans la suite de l'observation, on note l'apparition de somnolence, l'aggravation de la paralysie du côté gauche et des yeux. Le côté gauche de la face se prend. Quatre jours avant la mort, les mouvements choréïques sont intenses. Il existe aussi des spasmes très prononcés.

Mort le 10 mars.

AUTOPSIE. — Tuberculose des ganglions trachéobronchiques.

Méningite tuberculeuse typique.

Tubercule du volume d'une noix entièrement compris à droite de la ligne médiane, s'étendant en longueur de la région du tubercule quadrijumeau antérieur au tiers-moyen de la protubérance. Il atteint son diamètre maximum à la hauteur du tubercule quadrijumeau postérieur, où il occupe presque toute la calotte du côté droit, à la réserve d'une mince couche appartenant au tubercule quadrijumeau postérieur. Il touche en avant à la substance noire de Soemmering, respecte le pied et le noyau de la 4^e paire; il se substitue en avant au noyau rouge, interrompt le ruban. Une partie des fibres radiculaires du moteur oculaire commun, les fibres du pédoncule cérébelleux supérieur.

OBSERVATION XXII

(Kopczynski)

Femme, 34 ans.

Début par des sensations paresthésiques dans la main gauche.

EXAMEN. — Mouvements rythmiques incessants du pied gauche, de 120 à 140 par minute. De temps à autre, secousses en éclairs dans divers muscles. Les mouvements ressemblent à un tremblement parkinsonnien.

Parésie du membre inférieur gauche.

Sensibilité normale.

Réflexes rotuliens égaux.

Tuberculose pulmonaire et péritonéale.

AUTOPSIE. — Tubercule du volume d'une noix dans le pied de la protubérance à droite. Compression du faisceau pyramidal.

OBSERVATION XXIII

(Marie et Guillain)

Homme, 49 ans.

A l'âge de deux ans, convulsions suivies d'hémiplégie gauche.

A 27 ans, syphilis.

A 36 ans, il est examiné par M. Déjerine et présentait :

A gauche, hémiplégie cérébrale infantile avec arrêt de développement très prononcé.

Mouvements constants de flexion et d'extension des doigts, du poignet, du coude, d'abduction et d'adduction de l'épaule. Mouvements spasmodiques du peaucier du même côté.

Sensibilité normale.

Surdité à droite. Disparition presque complète de l'odorat et du goût à droite.

Œil droit: pupille dilatée, sans réaction; strabisme divergent; acuité visuelle normale.

Œil gauche : acuité visuelle diminuée.

AUTOPSIE. — Lésion mal déterminée (tubercule scléreux ou vieux foyer de ramollissement) limitée au noyau rouge droit. Dégénérescence ou atrophie secondaire du pédoncule cérébelleux supérieur droit, de la bandelette longitudinale postérieure droite, de la substance réticulée, de l'olive bulbaire droite et du noyau dentelé gauche. Le pied est indemne.

OBSERVATION XXIV

(van Oordt)

Fille, 8 ans.

Parésie faciale gauche prédominant au niveau du facial inférieur.

Langue déviée à droite.

Ophtalmoplégie externe totale à droite, parésie du releveur et du droit interne gauches. Nystagmus. Inégalité pupillaire.

Troubles de l'équilibre.

Bradyphasie.

Membres supérieurs: Ataxie, tremblement intentionnel. Mouvements athétoïdes prédominant à gauche. Secousses choréiformes à droite.

Ataxie des membres inférieurs plus marquée à gauche.

Clonus du pied gauche.

Hémihypoalgésie gauche.

Convulsions généralisées débutant dans le membre supérieur droit.

Mort après 13 semaines de maladie.

AUTOPSIE. — Tubercules miliaires du plancher ventriculaire.

Cholestéatome du volume d'une noisette englobant en partie l'origine du trijumeau à gauche.

Tubercule de la calotte du pont et du pédoncule cérébral à droite, atteignant en bas le niveau du noyau facial. Sont détruits à droite la voie centrale de la calotte, le champ de la calotte en entier, le tubercule quadrijumeau postérieur, l'antérieur en grande partie, le noyau latéral du ruban de Reil, le ruban de Reil latéral et médian, le noyau du moteur oculaire commun et surtout la moitié inférieure de ses faisceaux, un peu le croisement des pathétiques, le noyau du trijumeau et la substance gélatineuse, le noyau de Deiters.

A gauche, la calotte est plus ou moins comprimée, le tubercule quadrijumeau postérieur détruit en partie.

Le faisceau pyramidal n'est pas comprimé, ou tout au plus ses faisceaux les plus dorsaux à droite.

Dégénérescence secondaire (au Weigert modifié) descendante de la voie centrale de la calotte, ascendante du pédoncule cérébelleux supérieur, du ruban sur une faible étendue.

OBSERVATION XXV

(Ramsay Hunt)

Homme, 17 ans.

Chute sur l'occiput en *juin 1901*.

Apparition un mois après de strabisme interne de l'œil droit. Depuis lors, paralysies dans le domaine des deux moteurs oculaires communs surtout à droite, hémiplegie gauche spasmodique sans troubles sensitifs, démence progressive.

En *mars 1902*, on note dans les deux membres du côté droit des mouvements lents, coordonnés, qui peuvent être

arrêtés sur commande mais seulement d'une manière temporaire.

Plusieurs mois après (sans date précise), le malade meurt dans la cachexie et la démence. La suite de l'observation ne dit rien des mouvements anormaux constatés une fois.

AUTOPSIE. — Tuberculose pulmonaire.

Une masse gris blanchâtre bosselée et forme gliome remplit l'espace interpédunculaire ; elle est en rapport étroit avec la bandelette optique droite ; la III^e paire est atrophiée à droite.

Kyste adhérent au plancher du IV^e ventricule, paroi épaisse, surface ridée. Il se prolonge en avant à travers la substance protubérantielle, passe sous le plancher de l'aqueduc et entre en rapport étroit avec la tumeur au niveau de la face inférieure du pédoncule cérébral droit.

OBSRVATION XXVI

(Raymond²)

Homme, 46 ans.

Tuberculose depuis l'âge de 40 ans.

Hémi-parésie gauche progressive avec fourmillements et douleurs assez vives, hypoesthésie. Puis paralysie des mouvements de latéralité des globes oculaires.

Décembre 1898. On note, outre ces symptômes, du côté hémiplégié, des mouvements incessants, athétosiformes, avec une certaine ataxie des mouvements intentionnels. Ces divers troubles subissent une exagération très prononcée du fait de l'occlusion des paupières.

Démarche ataxiforme.

Réflexes forts sans trépidation spinale.

Fond d'œil normal.

Gros tubercule de la protubérance, n'affleurant nulle part la surface. Dimensions: en hauteur, 4 cent.; en diamètre maximum, 3 cent.

Né un peu au-dessus de l'eminentia teres, dans la partie inférieure de la protubérance, il disparaît dans la région du tubercule quadrijumeau postérieur. Noyaux oculaires, faisceau pyramidal intacts. Le faisceau sensitif, les fibres du pédoncule cérébelleux moyen, la bandelette longitudinale postérieure sont envahis. Il atteint son maximum dans le $\frac{1}{3}$ supérieur de la protubérance, mais reste limité au côté droit.

OBSERVATION XXVII

(Raymond 1)

Enfant, 2 ans.

Depuis quelque temps vomissements.

EXAMEN. — Paralyse faciale (périphérique) gauche. Paralyse de l'abdomen du même côté.

La main droite était continuellement en mouvement quand l'enfant était tranquille, et ces mouvements augmentaient beaucoup quand il criait. La main gauche était tranquille et se mouvait naturellement; mouvements choréiformes incessants des deux membres inférieurs. A droite, ils étaient beaucoup plus prononcés.

AUTOPSIE. — Tumeur du plancher du IV^e ventricule englobant le noyau commun de la VI^e paire et du facial, et à un moindre degré le tractus moteur déjà décussé de la moitié droite du corps. Il y avait une autre tumeur dans le cervelet, mais, d'après l'auteur (de l'article original), elle n'avait donné et ne pouvait donner lieu à aucun symptôme.

OBSERVATION XXVIII

(Raymond et Cestan)

Homme, 60 ans.

Paralysie des mouvements associés de latéralité des globes oculaires surtout du côté droit. Fond d'œil normal.

Paresse légère, avec grave incoordination des mouvements du membre supérieur gauche. Tremblement statique, mouvements choréiformes.

Réflexes normaux.

Hémianesthésie superficielle et profonde très marquée du côté gauche respectant le domaine du trijumeau.

Parole scandée, bredouillante.

AUTOPSIE. — Gros tubercule développé dans la calotte de la partie supérieure de la protubérance. Intégrité des noyaux des III^e et VI^e paires, des nerfs correspondants, de la voie pyramidale. Lésion de la couche des fibres sensitives. Altération des cellules et des fibres nerveuses des deux olives bulbaires.

OBSERVATION XXIX

(Sorgo)

Homme, 28 ans.

Trois mois et demi avant le début des mouvements choréïques, sont apparues successivement de la baisse de l'acuité visuelle, de la paralysie peu à peu complète des III^e et IV^e paires plus marquée à droite, un peu de parésie avec ataxie du côté gauche, mais sans troubles sensitifs, de l'exagération des réflexes du même côté.

30 juillet 1901. — Secousses cloniques du pouce gauche ressemblant à un tremblement à ondulations amples. Douleurs de l'épaule gauche.

2 août. — Outre le tremblement du pouce qui est continu pendant la veille, il existe par moments une convulsion clonique d'extension et de flexion de l'index.

30 août. — La convulsion de l'index gauche est devenue aussi continue durant la veille. Il s'y associe des secousses cloniques continues du long supinateur, de l'extenseur et du fléchisseur cubitiaux du carpe. L'avant-bras est donc porté rythmiquement de pronation en supination, la main se fléchit vers son bord cubital.

L'avant-bras gauche est toujours nettement plus chaud que le droit ; le pouce et l'index éprouvent souvent une sensation de chaleur plus forte que les trois autres doigts de la main gauche.

Les excitations psychiques, l'examen, les mouvements intentionnels exagèrent le tremblement.

27 sept. — Aux phénomènes précédents qui persistent, s'ajoutent des convulsions du long et du court fléchisseurs du pouce gauche.

28 nov. — Convulsions cloniques dans le jambier antérieur gauche, ayant le même caractère que celles qui persistent dans le membre supérieur.

5 déc. — Secousses cloniques horizontales des paupières qui sont tirées vers l'angle interne.

Parésie légère du masséter gauche.

Parésie totale du facial gauche.

Parésie très accusée du membre supérieur, faible du membre inférieur gauche.

Exagération considérable des réflexes tendineux à gauche. Un peu de clonus du pied.

Le membre supérieur gauche est agité par des convulsions qui ne cessent pas durant la veille et se rétablissent peu avant le passage du sommeil à la veille. Mais elles ne gardent plus le même caractère rythmique et uniforme qu'au-

paravant ; ce sont des mouvements d'abduction, d'adduction, de flexion du coude, de pronation et supination de l'avant-bras, de flexion et extension des doigts, qui coïncident des manières les plus diverses. Souvent les convulsions des doigts prennent un rythme un peu plus lent, athétosiforme. Les actions psychiques aussi bien que les mouvements intentionnels les exagèrent grandement.

Non constamment, mais fréquemment, s'établit au niveau du jambier antérieur une convulsion qui fait saillir son tendon et son corps musculaire environ 150 fois par minute. Les orteils ne sont pas atteints isolément, le pied seul se met en flexion dorsale et supination. En même temps, la jambe exécute des mouvements de flexion et d'extension de l'articulation du genou ; alors on observe nettement la saillie des demi-tendineux et demi-membraneux.

Les membres gauches donnent à la main l'impression d'être plus chauds que les droits.

9 janvier 1902. — Ayant cessé brusquement le 25 décembre à 8 heures du matin, les convulsions disparurent pendant 5 jours. Depuis, elles reparaissent par crises, envahissant les muscles précités d'un seul coup, ou bien débutant dans les doigts pour se propager aux autres muscles dans le même ordre qu'on les a vues plus haut les envahir. Le bras et l'épaule prennent maintenant part aux secousses. Les grand pectoral, sus-épineux, la portion claviculaire du deltoïde sont intéressés.

A partir du *28 janvier* gâtisme, somnolence, même allure paroxystique des convulsions.

Le *16 février*, on note une forte crise durant une heure, envahissant successivement l'extrémité supérieure puis l'inférieure du côté gauche, puis passant dans l'inférieure et la supérieure du côté droit.

Dans les derniers jours les crises se font plus rares et durent moins. Mort le 17 février dans le coma.

AUTOPSIE. — Hydropisie des ventricules.

Tumeur caséeuse sèche du volume d'une noisette occupant la moitié droite des tubercules quadrijumeaux. Elle fait un peu saillie dans la moitié droite du ventricule mais s'étend surtout vers la base jusqu'au voisinage immédiat de la substance noire de Soemmering.

Quelques nodules et exsudats méningitiques dans la pie-mère cérébrale et médullaire.

Pas de dégénérescence du faisceau pyramidal au Marchi.

OBSERVATION XXX

(Wallenberg)

Homme, 49 ans.

A 6 ans, ictus.

Intelligence normale. Langage normal. Strabisme externe de l'œil droit. Membre supérieur droit: atrophie très prononcée.

Mouvements athétoïdes constatés dans les articulations métacarpo-phalangiennes; mouvements volontaires nuls.

La sensibilité paraît intacte.

Membre inférieur droit: contracture, atrophie; forte diminution de la force et de la motilité; sensibilité et réflexes normaux.

Mort par affection fébrile.

AUTOPSIE. — Kyste du volume d'un pois situé dans la calotte pédonculaire gauche, mais pénétrant dans le pied par son extrémité inférieure, et sous-jacent au tubercule quadrijumeau antérieur. Lésion de la moitié du noyau rouge, des

faisceaux latéraux du moteur oculaire commun, d'une partie du ruban. Le raphé, le plancher de l'aqueduc, le noyau oculo-moteur, le faisceau longitudinal postérieur, la plus grande partie de la substance réticulaire sont intacts.

Atrophie du pédonculé cérébelleux supérieur du tiers moyen du pied, du ruban.

SECTION III

Tumeurs du Corps strié

OBSERVATION XXXI

(Berger)

A 3 ans, (à la suite d'un prétendu choc motionnel) perte de connaissance suivie d'hémiplégie droite. Après régression partielle de celle-ci, s'installent dans le membre supérieur et la face du côté droit des mouvements involontaires qui, avec des variations d'intensité, durèrent toute la vie. Mort à 62 ans à la suite d'un néoplasme gastrique.

Dans le noyau lenticulaire gauche, occupant toute sa partie postérieure, cavité environ du volume d'une cerise remplie d'une masse calcifiée. Le foyer empiétait sur la capsule interne, la réduisant aux deux tiers de son volume. Faisceau pyramidal non dégénéré.

OBSERVATION XXXII

(Oppenheim)

Homme, 47 ans, entré le 3 nov. 1884.

Début en mars 1884, à la suite d'une émotion, par des crises parasthésiques (picotements) qui débutaient dans la face

pour se généraliser en descendant à toute la moitié droite du corps. Depuis, baisse psychique progressive, troubles de la parole, céphalée, vomissements, affaiblissement de la vue.

Depuis *octobre*, crises convulsives droites.

EXAMEN : Stase papillaire, légère hémiparésie droite.

Dans les deux membres droits, légères secousses constantes. Au membre inférieur, elles affectent tantôt tout le membre, tantôt seulement le quadriceps et les adducteurs.

D'autres se limitent à la main et au pied. Ce sont des secousses arythmiques à succession rapide.

Démarche incertaine.

Un peu d'hypoesthésie droite.

Psychisme très affaibli.

Aphasie motrice et surtout sensorielle.

9 *Déc.* — On note, outre les précédentes qui persistent, quelques secousses plus faibles dans le membre inférieur gauche.

30 *Janvier.* — Démence complète. Léger ptosis et dilatation pupillaire à gauche.

Légères secousses (mouvements de tremblement) dans le membre supérieur droit, moindres dans le membre inférieur du même côté.

Mort le 24 *février* 1885.

AUTOPSIE. — Sarcome volumineux du corps strié gauche, respectant l'écorce mais ayant envahi les noyaux caudé et lenticulaire, la capsule interne et la plus grande partie de la substance médullaire du lobe temporal.

SECTION IV

Tumeurs du Lobe frontal

OBSERVATION XXXIII

(Oppenheim)

Homme, 60 ans.

Début par des troubles psychiques remontant à quelques mois. Le 15 janvier 1885, convulsions de la moitié droite du corps, troubles de la parole.

EXAMEN, le 17 janvier 1885. Douleur à la percussion dans la région fronto-pariétale gauche. Ralentissement du pouls. Etat mental anxieux. Œdème papillaire. Légère aphasié motrice.

Hémi-parésie droite avec attitude forcée du bras droit (rotation externe de l'épaule, flexion à angle aigu du coude, du poignet et des doigts).

Hémihypoesthésie droite.

Le 30 janvier seulement, sont signalés des mouvements lents de l'extrémité supérieure droite, de temps à autre. Souvent aussi, le membre inférieur droit est retiré lentement vers le tronc et étendu de nouveau.

Il n'en est pas question de nouveau dans la suite de l'observation.

Mort le 24 février.

AUTOPSIE. — Gliosarcome diffus de la partie basale médiane du lobe frontal et de la première frontale gauches.

OBSERVATION XXXIV

(Oppenheim² obs. III)

Homme, 31 ans.

Huit jours avant la mort, on note des mouvements de secousse (schüttelnde Bewegungen) du membre supérieur droit, ressemblant à des mouvements volontaires.

Gliosarcome du volume d'une pomme répondant aux deux premières frontales gauches.

OBSERVATION XXXV

(Oppenheim² obs. XIV)

Début 4 mois avant l'entrée par de la céphalée, des vertiges, des attaques convulsives généralisées et du ptosis à droite.

EXAMEN: Stase papillaire. Douleur à la percussion de tout le crâne. Ophtalmoplégie droite incomplète. Parésie du droit interne gauche. Troubles psychiques:

Trois jours avant la mort, on note des phénomènes d'excitation motrice de caractère indécis. Ce sont des secousses affectant de temps en temps la musculature de l'épaule gauche et imprimant un brusque déplacement au bras. Souvent, plusieurs se succèdent à un bref intervalle. On observe quelquefois le même phénomène dans les adducteurs des deux cuisses.

AUTOPSIE. — Gliosarcome du volume d'une pomme de la base du lobe frontal droit. Il dépasse un peu la ligne médiane et atteint en arrière jusqu'à la tête du noyau caudé.

OBSERVATION XXXVI

(Petrina)

Homme, 60 ans.

Depuis 5 mois, céphalée frontale, affaiblissement général, vertiges pénibles, insécurité de la marche.

8 août 1875, entrée.

Troubles psychiques. Puérilisme.

Les membres ne présentent pas de trace de paralysie. Légers mouvements choréiformes du membre supérieur droit, même dans le plus grand repos; la moindre excitation psychique les rend très visibles et frappants.

Vertige. Titubation. Tendance à tomber à droite.

Sensibilités générale et spéciales normales.

Stase papillaire bilatérale.

Depuis lors, vomissements, oligurie, agitation, affaiblissement progressif.

Il s'établit un tremblement des deux membres supérieurs, continu même au repos. Le membre supérieur droit présente, en plus des mouvements choréiformes du début, des mouvements forcés propres. Par exemple, le malade semble porter constamment la main en l'air vers un objet invisible; mais le tremblement persistait en même temps.

13 sept. Contracture modérée des deux membres supérieurs. Depuis lors, tantôt le tremblement revient, tantôt la contracture prend sa place. Mouvements forcés disparus.

Apathie. Somnolence. Cachexie.

Mort le 19 sept.

AUTOPSIE. — Dilatation ventriculaire. Gliome de 7 cent. de long sur 3 1/2 de large. Il occupe la substance médullaire des deux lobes frontaux qu'il remplit presque complètement et paraît divisé en deux parties du côté des ventricules par le

septum lucidum, si bien que, sur une coupe horizontale, la tumeur a l'air d'avoir subi une constriction sur sa face ventriculaire. Mal limitée en bas vers la base du cerveau, elle pénètre jusqu'à la couche corticale des lobes frontal et pariétal en se confondant sans limites précises avec la substance environnante dans laquelle elle émet des prolongements en forme de dents. Les corps striés sont œdématiés, tuméfiés, gris rouge sur leur pourtour, surtout vers le haut, granuleux à la coupe. Les deux noyaux caudés, nettement séparés de la tumeur, sont comprimés, ainsi que les couches optiques, de haut en bas.

SECTION V

Tumeurs de la zone rolandique

OBSERVATION XXXVII

(Gobiet)

Homme, 32 ans.

Début par une crise d'épilepsie il y a deux ans. Depuis, céphalées, troubles psychiques, conduite excentrique.

22 avril 1907. Perte de connaissance avec convulsions de la face et du membre supérieur à droite. Le membre inférieur exécute sans arrêt des mouvements de propulsion.

23 avril. La perte de connaissance a duré 12 heures. Aujourd'hui, aphasia motrice, pupille droite plus large et paresseuse. Hémiparésie droite, avec contracture du membre supérieur. Les mouvements forcés du membre inférieur droit persistent.

Stase papillaire bilatérale.

Rien d'anormal du côté gauche.

26 avril. La contracture a disparu. Paralysie flasque du membre supérieur.

4 mai. Opération. On ne trouve rien d'anormal au niveau des circonvolutions centrales gauches.

7 mai. Mort dans le coma.

AUTOPSIE. — Cholestéatome vrai occupant la face interne de la dure-mère, mais cependant du côté *droit*. Léger aplatissement des parties sous-jacentes du cerveau ; les parties limitrophes des lobes frontal et pariétal du côté *gauche* sont beaucoup plus aplaties que les autres.

OBSERVATION XXXVII

(Klippel et Jarvis)

Homme, 77 ans.

En 1894, le malade, alors âgé de 70 ans, subit un traumatisme céphalique avec plaie contuse de la région pariétale gauche. Depuis, hémip légie gauche progressive avec paresthésies et douleurs dans les membres. Crises épileptiformes ; les convulsions ont la forme d'un tremblement occupant la moitié gauche du corps et se généralisant de-bas en haut. Elles sont suivies de contractures dans les mêmes parties et d'une prostration qui dure plusieurs heures. Elles s'accompagnent de battements tumultueux du cœur, quelquefois d'hémoptysies.

En 1899, 5 ans après le début, crises plus fréquentes. Hémiparésie gauche avec contractures. Tremblement continu de la main gauche, si violent que le malade ne peut se servir de cette main.

En 1901, hémip légie gauche complète, mais respectant la face.

Dès que l'avant-bras a quitté le plan du lit, tout le membre est affecté d'un tremblement accompagné de soubresauts dans l'ensemble des muscles du membre. Ces convulsions fasciculaires sont une sorte de chorée plutôt qu'un tremblement. Le phénomène a lieu par la percussion des os, mais se distingue du réflexe anormal que l'on obtient dans les cas de lésion de la voie pyramidale.

Abolition des réflexes tendineux au membre supérieur gauche et probablement au membre inférieur, où on ne peut les rechercher à cause de la douleur que réveille la pression du genou.

Sensibilité normale.

Hémoptygies fréquentes, coexistant toujours avec une attaque jacksonnienne.

Intelligence normale.

Albuminurie légère.

Affaiblissement progressif.

14 octobre. Depuis la dernière crise (24 sept), délire, agitation, gâtisme.

Le bras droit est animé de mouvements continuels, désordonnés. Le malade rejette constamment ses couvertures, si bien qu'on doit immobiliser la main. Le bras gauche est immobilisé, contracturé.

Mort le *21 oct.*

AUTOPSIE. — Fissure de la table externe des temporal et pariétal droits.

Tumeur ovulaire mesurant horizontalement 70 millimètres et verticalement 20 millimètres, visible à la face externe et à la face interne de l'hémisphère droit. Elle comprime la partie postérieure de F_1 , la partie supérieure des circonvolutions rolandiques, le lobule paracentral en totalité, et la partie postérieure de la frontale interne.

Pas de dégénérescence visible dans le faisceau pyramidal.

OBSERVATION XXXIX

(Morelli)

Femme, 18 ans.

Douleurs et convulsions jacksonniennes dans le membre supérieur droit. Après les crises, mouvements choréiformes persistants dans la main droite.

Tubercule occupant la partie moyenne de la circonvolution centrale postérieure gauche, n'atteignant pas le corps strié.

OBSERVATION XL

(Oppenheim 2, obs. 1)

Femme, 42 ans.

Dans cette observation, on nota quelques mouvements lents allant et venant dans le membre supérieur droit, la veille seulement de la mort.

Sarcome circonscrit comprimant la 2^e frontale, la frontale ascendante et l'opercule rolandique, du côté gauche.

OBSERVATION XLI

(Oppenheim 2, obs. XX)

Homme, 39 ans, entré le 18 août 1884.

Début de la maladie environ 6 semaines avant par des sensations paresthésiques dans la plante du pied droit, suivies de convulsions du membre inférieur et de perte de connaissance.

Les crises se répètent à des intervalles de quelques jours, mais l'aura paresthésique du début s'étend à toute la moitié droite du corps ; la conscience ne disparaît pas chaque fois,

les convulsions sont limitées au membre inférieur droit. Parésie progressive de ce membre.

EXAMEN. — Psychisme normal.

Sensibilité à la percussion au voisinage de la suture pariéto-temporale gauche, puis frontale.

Faiblesse légère du membre supérieur droit, très accusée du membre inférieur, et tout spécialement dans les extenseurs du pied et des orteils ; clonus du pied droit.

Sensibilité : à droite, léger trouble de la notion de position, légère ataxie du pied.

Pendant le temps de l'observation, crises jacksonniennes de secousses cloniques et de paresthésie tantôt limitées au pied droit, tantôt s'étendant régulièrement à la moitié droite du corps.

Le 1^{er} *septembre*, crise limitée à la jambe et au pied droits. Les 2, 3, 4 *septembre* on note des secousses rythmiques permanentes des 4 derniers orteils du pied droit ; elles se répètent par séries de trois ou quatre séparées par de petites pauses. Elles vont diminuant peu à peu.

Le malade sort du 15 *nov. 1884* au 27 *juil. 1885*.

Le 2 *févr. 1885*, à la suite d'une crise, aphasie et hémiplegie droite.

Depuis, obnubilation, crises convulsives du membre inférieur ou de tout le côté droit.

Le 1^{er} *déc. 1885*, on note des secousses rythmiques dans le groupe des adducteurs.

Lorsqu'elles s'arrêtent, on peut les faire reparaître en les frappant légèrement ces muscles ; augmentation de l'excitabilité mécanique des muscles.

Le 17 *février*, 4 crises dans la nuit. On note des secousses cloniques continues dans le membre inférieur droit et surtout dans le groupe des adducteurs. Elles ont lieu avec la vitesse de l'éclair, comme à la suite d'une excitation électrique. Sou-

vent la secousse du membre inférieur est suivie immédiatement d'une semblable dans le membre supérieur ; rarement les deux membres sont atteints à la fois ; souvent on voit le phénomène se produire dans la musculature du côté droit du thorax et de l'abdomen. Tension permanente des adducteurs. En les frappant légèrement, on peut voir la tension s'accroître avec production de douleurs, puis les convulsions augmentent dans tout le côté droit.

Pas de secousses dans la face.

15 mars. Persistance des secousses musculaires, les fléchisseurs du coude ont quatre contractions pour une du quadriceps ; le grand adducteur semble aussi se contracter plus rapidement que ce dernier muscle.

17 mars. Les secousses n'ont plus lieu que dans le membre supérieur et dans le quadriceps.

18 oct Somnolence.

Contracture des deux membres droits.

Mort.

L'auteur dit seulement que les secousses constatées duraient des jours entiers, mais non si elles étaient absolument constantes, ni jusqu'à quelle date on les a constatées.

AUTOPSIE : Méningite gommeuse diffuse dans la région du lobe frontal gauche, des circonvolutions centrales et des parties adjacentes du lobe pariétal.

Adhérence et envahissement de l'écorce surtout au niveau du bord supérieur, de sorte que la partie supérieure des circonvolutions centrales et le lobule pariétal supérieur sont envahis par la néoplasie.

OBSERVATION XLII

(Pel)

Femme, 46 ans.

Début insidieux au printemps de 1892 par des phénomènes paresthésiques, puis parétiques du membre supérieur droit,

qui ont gagné ensuite le membre inférieur correspondant. Troubles psychiques légers.

Le 10 mai 1893, crise jacksonnienne droite suivie d'aphasie.

Absence totale de céphalée, vertiges, nausées, vomissements.

EXAMEN (27 juil. 1893).

Aspect un peu égaré.

Hémiplégie droite avec atrophie assez prononcée de tout le membre supérieur; un peu de contracture du coude, main succulente, cyanose et refroidissement des extrémités. Parésie et atrophie moins marquées au membre inférieur.

Dans la main droite s'observent de petites secousses cliniques qui vont et viennent; elles s'étendent bientôt à la musculature de la moitié droite du visage et finalement aussi au membre inférieur.

Tremblement des deux extrémités inférieures dans la station debout. Equilibre peu stable.

Réflexes cutanés diminués à droite, réflexes tendineux augmentés fortement à droite.

Dans le côté gauche, rien d'anormal, si ce n'est aussi de légers tremblements qui deviennent plus nets dans les mouvements volontaires.

Pendant le reste de son séjour, la malade présenta plusieurs crises jacksonniennes, trois en août, une en septembre, sans troubles de conscience ni des pupilles. Elles débutaient par le pouce droit. Après la crise de septembre, persistèrent pendant quelques jours des phénomènes de tremblement dans le membre inférieur droit.

Aggravation des troubles, la malade fut opérée le 24 octobre par Korteweg qui extirpa à gauche une tumeur volumineuse qui comprimait sans les détruire la partie moyenne des deux circonvolutions centrales, le pied des deux premières frontales.

OBSERVATION XLIII

(Stark)

Femme, 30 ans, soignée depuis plusieurs années pour démence paralytique classique. Depuis plusieurs mois, paralysie faciale gauche, qui s'est accentuée dans ces derniers temps.

Le 2 février, surviennent de violentes secousses dans toute la moitié gauche (paralysie du visage). Vives secousses de la moitié gauche du front, fort blépharospasme de l'œil gauche, la commissure labiale gauche est tirée par secousses tantôt en dehors, tantôt en haut ou en bas, l'aile du nez s'élève, la malade fait avec la moitié gauche des lèvres des mouvements de gustation, parfois la langue fait saillie entre les lèvres. Elle fait encore de constants mouvements de mastication, surtout des mouvements transversaux de diduction de la mâchoire inférieure.

Tous les muscles innervés par le facial gauche sont atteints de convulsions cloniques, et de plus ceux qui dépendent de sa V^e paire. Les contractions du masséter gauche sont particulièrement visibles.

De plus, il existe des secousses cloniques de la main et de la cuisse gauche.

Parfois, quand la convulsion faciale gauche est très forte, surviennent aussi des secousses dans la moitié droite du visage, autour de la bouche, de l'œil et dans le front; la main droite présente aussi quelques secousses, mais bien moins importantes que la gauche et très intermittentes.

Pupille gauche dilatée, obnubilation sans inconscience absolue.

La convulsion clonique du facial gauche dura sans interruption quatre mois, ne cessant que pendant le sommeil.

Au début de mars, on observa plusieurs fois des secousses convulsives des deux yeux de droite à gauche; les deux yeux étaient déviés à gauche. A dater du 8 mars, l'état psychique s'améliora un peu. Les secousses dans le côté droit et le membre supérieur gauche cessèrent. Les derniers jours avant la mort, reparurent de fortes secousses dans la moitié droite du visage.

Mort le 8 juin.

AUTOPSIE. — Lésions ordinaires de la paralysie générale. Trois kystes, développés dans la pie-mère, compriment les circonvolutions de l'hémisphère droit. Deux d'entre eux occupent le voisinage du sillon interhémisphérique au niveau de la partie moyenne et de la racine de F_1 , un autre la zone intermédiaire à F_2 et au pied de F_3 .

SECTION V

Tumeurs de classification douteuse

OBSERVATION XLIV

(Beevor)

Céphalée frontale. Nystagmus dans le regard latéral.

Diminution du réflexe rotulien du côté opposé à la tumeur.

Tendance à tomber du côté opposé à la tumeur. Le symptôme le plus curieux consistait en des mouvements rythmiques de flexion de la tête sur le tronc, d'ouverture et fermeture des yeux, de flexion et extension du tronc.

AUTOPSIE. — Tumeur née d'un des lobes latéraux du cer-
velet, comprimant le lobe médian et le pédoncule cérébelleux
supérieur.

OBSERVATION XLV

(Birdsall)

Femme, 20 ans.

Céphalée occipitale constante depuis 6 mois; début des
phénomènes parétiques il y a deux mois; diplopie et tinte-
ments d'oreille depuis 3 semaines.

EXAMEN. — A droite : paralysie complète du facial, incom-
plète de l'abducens.

A gauche : Affaiblissement peu marqué du membre supé-
rieur, athétose, affaiblissement du membre inférieur, exagé-
ration des réflexes tendineux. Double névrite optique.

AUTOPSIE. — Trois tumeurs fibrosarcomateuses; l'une
comprime à droite, sans les détruire, la moitié supérieure de
la frontale ascendante, les $\frac{2}{3}$ supérieurs de la pariétale ascen-
dante, la pariétale supérieure, une partie de la pariétale infé-
rieure; une autre occupe la jonction du pont avec le bulbe
au niveau de l'émergence du facial gauche; une troisième
occupe le centre du bulbe au niveau du tiers inférieur du
IV^e ventricule et au-dessous.

OBSERVATION XLVI

(Combe)

Fille, 11 ans.

Coxalgie ancienne suppurée gauche.

Début des accidents en *juin 1890*. Une tentative de redres-
sement de la hanche malade est suivie de perte de connais-
sance durant plusieurs heures avec pouls lent, irrégulier,

respiration inégale et suspicieuse, déviation conjuguée à droite, secousses convulsives au membre supérieur gauche.

Environ cinq mois à la suite de la précédente crise et précédés de céphalée, vertiges, vomissements, s'installent peu à peu des mouvements anormaux dans les membres du côté gauche.

EXAMEN (sept mois après l'ictus initial).

Pâleur, amaigrissement.

Vertiges fréquents et pénibles, vomissements, céphalées occipitales douloureuses.

Au repos, on observe dans la main et le pied gauche des mouvements particuliers survenus depuis deux mois. D'abord très peu intenses, ces mouvements se sont peu à peu accentués ; ils ont d'abord affecté les doigts de la main gauche, puis, quelques semaines plus tard, se sont montrés dans les orteils du même côté. Ils n'avaient aucune ressemblance avec les convulsions qui ont accompagné l'ictus, qui étaient rapides et étendues à tout le membre. Depuis quelque temps, ils semblent stationnaires.

Ces mouvements ont des caractères très spéciaux. Ils sont limités aux extrémités des membres. Ils sont très lents. Quoiqu'involontaires, la volonté peut les suspendre pendant quelques secondes. Continus pendant l'état de veille, ils disparaissent pendant le sommeil. Enfin, ils sont très exagérés et impriment aux articulations des déplacements plus étendus qu'à l'ordinaire. Cette exagération tient à la laxité plus grande des ligaments métacarpo-phalangiens.

Si l'on cherche à analyser ces mouvements de plus près, on voit que, dans les doigts, on rencontre tous les mouvements, mais principalement l'abduction, ce qui donne à la main la forme d'un patte d'oie. Ainsi que le remarque Bidon dans son excellent article sur les hémitreblements, ces mouvements sont excessivement gênants pour les malades ;

aussi prennent-ils, afin de les empêcher, une attitude tout à fait caractéristique que l'on retrouve chez la malade. Elle porte la main malade dans la main saine en l'appuyant fortement contre le tronc pour empêcher les mouvements.

Aux orteils, mêmes mouvements, mais moins exagérés. On observe aussi des flexions et des extensions alternatives, surtout marquées dans le gros orteil.

La face est en général absolument tranquille, cependant la mère a observé à plusieurs reprises comme une grimace lente sur la joue gauche, grimace qui attirait la commissure labiale en dehors, ce qui donne à la figure un aspect souriant qui est loin d'exprimer les impressions de la malade.

A ces mouvements, s'ajoutent ordinairement des contractions mobiles qu'Oulmont avait désignées fort justement sous le nom de spasmes intermittents. On observe en effet, très souvent, une sorte de contraction du poignet fixant la main en flexion exagérée sur l'avant-bras. Ce spasme mobile, bien différent d'une contracture, peut être réduit sans effort et sans provoquer de douleurs. Ces spasmes, qui ne durent en général que quelques minutes, peuvent parfois durer plusieurs heures, surtout quand la malade est agitée ou impressionnée. Ils correspondent alors aux spasmes qu'Oulmont appelait spasmes fixes qui, eux aussi, se laissent ramener sans effort et sans provoquer de douleur. Le poignet reste fléchi sur l'avant-bras, le pied est en varus équin.

Pour terminer ce qui a trait à la motilité, mentionnons encore un phénomène qui ne rentre pas dans le tableau classique que nous avons décrit tout à l'heure. Depuis quinze jours, on observe dans le pied des crises douloureuses qui se manifestent comme suit :

Tout d'un coup et sans aucun prodrome, sans aura visuelle ni auditive, le pied gauche s'engourdit, puis il est violemment projeté en varus équin. Ces crampes, comme le malade

les appelle, font pousser à l'enfant des cris aigus pendant toute la durée de la crise, qui se prolonge pendant dix minutes environ. L'enfant demande à grands cris à sa mère de lui retenir son pied, et malgré l'emploi de toute sa force, la mère ne peut vaincre le spasme. Parfois, les crises se répètent très vite les unes après les autres et peuvent durer toute la nuit. Elles ne s'accompagnent jamais de perte de connaissance, mais l'enfant est toujours énérvée après. Jamais ces crises ne se sont produites dans les membres supérieurs, où les mouvements sont cependant les plus forts.

Peut être léger affaiblissement de la force musculaire à gauche. Pas d'hémiplégie certaine.

Réflexes tendineux exagérés à gauche. Le réflexe rotulien s'accompagne de trépidation de toute la jambe ; clonus du pied. Un peu d'exagération des réflexes à droite.

Peut-être, la sensibilité à la douleur est un peu moins forte à gauche. Autrement, pas de trouble des sensibilités superficielle et profonde.

Fond d'œil normal.

Pas de troubles oculaires.

Atrophie du membre inférieur droit due à la coxalgie.

L'état général s'aggrave rapidement. En août 1891, somnolence, céphalée et vomissements intenses. Le 15 août, après 5 jours de perte de connaissance, la mort survient.

AUTOPSIE. — Dans le noyau lenticulaire droit, tubercule dur de la grosseur d'une petite pomme, fortement adhérent à la dure mère, entièrement caséifié au centre.

Noyau lenticulaire gauche : tubercule non caséifié de la grosseur d'un pois, occupant la partie centrale, entouré de tous côtés par la substance grise.

Sur la 2^e circonvolution frontale droite et sur la 2^e frontale gauche, se trouvent deux tubercules aplatis, de la grosseur d'une pièce de 0 fr. 50.

OBSERVATION XLVII

(Taniguchi)

Femme, 18 ans.

Sept. 1899. Crise épileptique, puis céphalée, vertiges, bruits dans l'oreille gauche, hémiparésie gauche, insécurité de la marche, affaiblissement intellectuel, crises épileptiques débutant à gauche.

Le 3 octobre, en outre des signes précédents, on note au niveau du membre supérieur gauche des mouvements particuliers qui rappellent ceux de la chorée. Ils sont légèrement diminués par l'effort volontaire, cessent complètement dans le sommeil.

Réflexes rotuliens forts des deux côtés, surtout à gauche ; clonus du pied gauche.

Plus tard, les crises diminuèrent, mais le mouvement choréique se poursuivit sans interruption. La contracture se superposant à l'hémiplégie, on observa des positions bizarres, athétosiformes, des doigts.

Mort le 26 déc. 1901 dans une crise.

AUTOPSIE. — Kystes à distomum du volume d'un œuf de poule au niveau de la 2^e frontale droite.

Kyste du volume d'un œuf de pigeon à la base de l'hippocampe droit.

Deux vésicules dans la moelle du lobe frontal droit, plusieurs kystes du volume d'une lentille dans la moelle du lobe pariétal au-dessous du sillon central, dans la moelle du lobe temporo-sphénoïdal.

L'écorce, le noyau lenticulaire, le thalamus, la base du cerveau et l'hémisphère gauche ne présentent rien d'anormal.

Le ventricule contient du sang en partie ancien, voire organisé et faisant corps avec la paroi ventriculaire dans la corne antérieure, en partie récent.

CONCLUSIONS

I. Les mouvements choréiformes se rencontrent avec une fréquence assez faible dans les tumeurs intéressant directement ou indirectement la calotte pédonculo-protubérantielle, les couches optiques, plus rarement le noyau lenticulaire et l'écorce rolandique. Leur présence dans les tumeurs du cervelet, du lobe frontal et des autres régions du cerveau, quoique signalée par les auteurs, nous paraît exceptionnelle.

II. Les mouvements choréiformes des tumeurs de l'écorce rolandique sont en général des résidus temporaires ou permanents d'accès jacksonniens. Ce caractère, joint à leur physionomie souvent peu typique, se rapprochant plus des myoclonies que des chorées, permet de les distinguer nettement, cliniquement et physiologiquement, de ceux qu'engendrent les lésions de la base du cerveau.

III. Les mouvements choréiformes des tumeurs non corticales se présentent sous forme de chorée arythmique ou rythmique, d'athétose, ou encore sous des aspects hybrides et atypiques, établissant des transitions entre les tremblements, l'athétose et la chorée. Ils sont en général unilatéraux, quelquefois bilatéraux. Ils dépendent le plus

souvent d'une tumeur de la calotte ou des couches optiques, plus rarement d'une tumeur plus ou moins distante de ces régions, occupant par exemple le noyau lenticulaire. Bien que nous ne soyons fixés exactement ni sur l'organe qui les produit, ni sur le mode d'action physiologique qui le met en jeu, malgré d'autre part leur rareté même dans les lésions du siège le plus favorable, nous en faisons de véritables signes de foyer des tumeurs de la calotte et du thalamus. Nous rejetons par conséquent la théorie classique de l'irritation pyramidale.

IV. En présence de ces phénomènes, même s'ils sont bilatéraux, et en l'absence d'autres symptômes nets, il faut savoir penser à une tumeur de la région sus-indiquée. Lorsqu'ils feront partie d'une symptomatologie de tumeur cérébrale, leur constatation pourra fournir un appoint sérieux au diagnostic localisateur.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,

D^r LANNOIS.

LE DOYEN,

Vu :

L. HUGOUNENQ.

Vu et permis d'imprimer :

LYON, le 6 novembre 1909.

LE RECTEUR PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,

P. JOUBIN.

BIBLIOGRAPHIE

- ANTON (1). Über die Beteiligung der grossen basalen Hirngauglien bei Bewegungstoerungen und ins besondere bei Chorea. *Jahrb. f. Psych. u. Neur.* XIV, p. 140, 1895.
- ANTON (2). Befunde bei einseitiger Kleinhirntaxie mit gekreuzter Laehmung. *Ibid.* XIX, p. 309, 1900.
- ASSAGIOLI E BONVECCHIATO. Contributo alla patogenese della corea. *Riv. sper di Freniatria*, 1878, p. 362.
- D'ASTROS ET HAWTHORN. Syndrome de Benedikt. Tubercule solitaire du pédoncule cérébral (étage supérieur). *Rev. Neurol*, 1902, p. 377.
- AUDRY. L'athétose double et les chorées chroniques de l'enfance. Paris, Baillière, 1892.
- BABINSKI. Article *Névrites* du Traité de médecine de Bouchard et Brissaud, tome X, Masson, 1905.
- BALLET ET BLOCH. *Revue Neur.* 1903, p. 735.
- BOUCARUT. Méningite avec symptômes choréiformes et épileptiformes (autopsie). *Nouveau Montpellier médical*, 1898, p. 685.
- BOURNEVILLE. De l'athétose. *Progrès Méd.* 1877, p. 277.
- BOUVERET ET CHAPOTOT. Diplopie monoculaire dans un cas de tubercule des pédoncules cérébraux. *Rev. de Méd.* 1892, p. 728.

- BRISSAUD. Lésions anatomiques et mécanisme de l'athétose. *Gaz. Hebdomadaire*. 1880, p. 785, 801.
- BRISSAUD ET SOUQUES. *Tumeurs cérébrales* in *Traité de Médecine de Bouchard et Brissaud*. T. IX. Paris, Masson, 1904.
- BRUNS. Die Geschwülste des Nervensystems. 2^e Aufl. Berlin. Karger, 1908.
- BURDON SANDERSON. Tumour in left half of floor of fourth ventricle with tumour in the cerebellum. *Clin. Soc. London-Brit. Méd. Journ.* 1871, t. II, p. 710.
- CHARCOT. Leçon clinique sur l'hémichorée. *Progrès Méd.* 1873.
- COMBE. Contribution à l'étude de l'hémiathétose primaire. *Rev. Méd. de la Suisse Romande*, 1892, p. 686.
- CRUCHET. XIX^e congrès des alién. et neurol. de France, Nantes, 1909, d'après *Revue Neur.* 1909, p. 1050.
- DE BUCK. Un cas de chorée chronique progressive avec autopsie. *Journ. de Neurol.* 1904, p. 321.
- BECHTEREW. Epilepsie choréique. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.* XII, p. 266, 1898.
- BEEVOR. Localisation of intracranial tumours. *Brain*, 1898, p. 291.
- BENEDIKT. Elektrotherapie, Wien, 1868, p. 141, 143.
- BERGER. Zur Kenntniss der Athetose. *Jahrb. f. Psych.* XXIII, p. 214, d'après *Neurol. Centralbl.* 1907, p. 1062.
- BERNHARDT. Beiträge zur Symptomatologie und Diagnostik der Hingeschwülste. Berlin, Hirschwald, 1881.
- BIANCONE. Contributo Clinico ed anatomico allo studio dei tumori delle eminenze bigemine. *Riv. sper. di Fren. e di med. leg.* 1899. XXX, p. 730.
- BIDON. Essai sur l'hémichorée symptomatique des maladies de l'encéphale. *Rev. de Méd.* 1886, p. 667 et 837.

- BIRDSALL. Case of three tumours of the encephalon. *J. of nerv. and mental diseases*, 1882, d'après *Brain*, 1883, p. 279.
- BOINET. Trois cas de tumeurs cérébrales. *Soc. de Neurol.* 13 mai 1909. *Rev. Neur.* 1909, p. 67.
- BONHOEFFER. Ein Beitrag zur Lokalisation der choreatischen Bewegungen. *Monätschr. f. Psych.* 1897, t. I, p. 6.
- DÉJÉRINE (1). Séméiologie du Système Nerveux. Traité de Pathologie Générale de Bouchard. V. p. 488. Paris, Masson, 1901.
- » (2) Le syndrome thalamique. *Gaz. des Hôp.* 1907, p. 999.
- DÉJÉRINE ET ROUSSY. Même sujet. *Rev. Neur.* 1906, p. 521.
- DIDE. La myoclonie dans l'épilepsie. *Soc. Médico-psychol.* 29 mai 1899. *Ann. Médico-psych.* 1899, p. 270.
- DEMANGE (1). Soc. de Méd. de Nancy, 8 janv. 1879, *Revue Médicale de l'Est*, 1879, p. 87.
- DEMANGE (2). Contribution à l'étude des tremblements prœ et posthémiplegiques, etc. *Rev. de Méd.* 1883, p. 37.
- DERCUM. Tumour of the thalamus more especially of the pulvinar, presenting Wernicke's pupil reaction. *J. of nerv. and ment. diseases*, 1890, XV, p. 506, d'après *Neur. Centralbl.* 1890, p. 748.
- DREYFOUS. Essai sur les symptômes protubérantiels de la méningite tuberculeuse. Th. Paris, 1879.
- DUCHEK. *Jabrb. Wiener Ärzte*, 1865, I, p. 99, d'après Raymond, thèse de Paris, 1876.
- DURET. Les tumeurs de l'encéphale. Paris, Alcan, 1905.
- EULENBURG. Über Athetose. *Wien. med. Presse*, 1899, p. 291.

EWALD (1). Zwei Faelle chronischer Zwangsbewegung. *Deutsch. Arch. f. Klin. Med.* XIX, p. 591, 1877.

» (2). Ein Fall von Hirntuberkeln mit Zwangsbeziehung. *Berl. Klin. Woch.* 1891.

FOUCHERAND. Physiologie pathologique de la chorée. Th. de Lyon. 1883.

FRAENKEL. *Verein f. inn. med. in Berlin*, 1898, d'après *Deutsche med. Woch.* 1898.

GALVAGNI. Du rapport entre les spasmes posthémiplegiques et les affections des couches optiques. *Riv. clin. di Bologna*. 1883, n° 6.

GARNIER ET SANTENOISE. *Ann. médico-psych.* 1898.

Gobiet. Beitrage zur Hirnchirurgie. *Wien. Klin. Woch.* 1908, n° 4.

GONNET ET CHÈZE. Tumeur de la toile choroïdienne supérieure ayant simulé une chorée chronique progressive. *Soc. des Sc. méd. de Lyon*, 27 janvier 1909, *Lyon Méd.* 1909, I, p. 1010.

GOWERS. On athetosis and posthemiplegic disorders of movement. *Lancet* 1876, p. 709.

GRASSET. De l'athétose. *Montpellier Méd.* 1877, II, p. 155, 245.

GRASSET ET GAUSSEL. Paralyse des deux hémioculo-moteurs (abolition des mouvements de latéralité à droite et à gauche). Tubercule de la protubérance. *Rev. Neur.* 1905, p. 69.

GREIDENBERG. Über die posthemiplegischen Bewegungsstörungen. *Arch. f. Psych.* XVII, 1886.

GREIFF. Zur Lokalisation der Hemichorea. *Arch. f. Psych.* XIV, p. 598, 1883.

GRONDONE. De l'épilepsie choréiforme. Th. de Lyon 1904-1905.

- HALBAN ET INFELD. Zur Pathologie der Hirnschenkelhaube mit besonderer Berücksichtigung der posthemiplegischen Bewegungserscheinungen. (*Arbeiten aus dem Neurol. Institute an der Wiener Universitaet* (Obersteiner's Arbeiten). IX, 1902, p. 329.
- HAMMOND. Traité pratique des maladies du Système nerveux, trad. Labadie-Lagrave. Paris, 1879.
- HIRSCHBERG ET HENOC. *Berlin. med.-psych. Gesellsch.* 11 nov. 1878, in *Berliner Klin. Woch.*, 1879.
- HENOC. Casuistik. *Charite Ann.* V. p. 468, 1878.
- HENOC ET GRAWITZ. *Berlin. med. Gesellsch.* 9 mai 1883. *Deutsche méd. Woch.* 1883, p. 300.
- HOFFMANN. *Virchow's Arch.* 1888, p. 832.
- HUET. De la chorée chronique. Th. de Paris, 1888-1889.
- INFELD. Zwei Faelle von Herderkrankung in der Vierbügelgend. *Wien. Med. Woch.* 1907, p. 1634.
- JACOBSON ET JAMANE. Zur Pathologie der tumoren der hinteren schaedelgrube. *Arch. f. Psych.* XXXIX, p. 80., 1897, obs. VIII.
- KAHLER ET PICK. Beitræge zur Pathologie und pathologischen Anatomie des centralnervensystems. III. Über die Lokalisation der posthemiplegischen Bewegungserscheinungen. *Vierteljahrsschr. f. d. prakt. Heilk.* Prag. 1879, p. 31.
- KLIPPEL. Article *Tumeurs cérébrales* du traité de médecine et de thérapeutique de Brouardel et Gilbert, 1^{re} éd., tome IX, Paris, Baillière, 1902.
- KLIPPEL ET JARVIS. Un cas de tumeur cérébrale avec autopsie. *Rev. Neurol.* 1901, p. 1027.
- KOLISCH. Zur Lehre von den posthemiplegischen Bewegungserscheinungen. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.* IV, p. 14, 1893.

- KOPCZYNSKI. Tubercule solitaire du pont de Varole. *Soc. de Méd. de Varsovie*. 27 sept. 1904, d'après *Neurol. Centralbl.* 1905, p. 735.
- LAMY. Traité de Médecine. Tome IV. Paris, Doin, 1909.
- LANNOIS. Tic douloureux de la face de forme aigüe et curable. *Lyon méd.* 24 oct. 1909.
- LANNOIS et POROT. Sur les hémispasmes de la face : hémispasme facial vrai, hémispasme facial hystérique. *Soc. méd. des hôp. de Lyon*, janv. 1904. *Lyon méd.*, févr. 1904.
- LECLERC. Un cas d'hémiplégie infantile avec hémithétose. *Lyon méd.* 1899, I, p. 20.
- MANNINI. Chorée, polyclonies, tics et maladies des tics. *Riforma med.*, juillet 1902. D'après *Rev. Neur.* 1902, p. 1019.
- MARIE et GUILLAIN. Lésion ancienne du noyau rouge. Dégénération secondaires. *Nouv. Icon. de la Salpêtrière*, 1903, p. 80.
- MASSALONGO. Contribution à l'origine corticale des tremblements. *Rev. Neur.*, 1903, p. 455.
- MIURA. *Mittheil. der mediz. Fac. zu Tokio.*, 1898, d'après *Neurol. Centralbl.*, 1899, p. 357.
- V. MONAKOW. Gehirnpathologie. Nothnagel's Handbuch IX, 1, p. 328, 2^e éd., 1905, p. 538. Hoelder, Wien.
- MORELLI. *Lo sperimentale*, juin 1879, d'après Bernhardt, p. 67.
- MURATOW. Zur pathogenese der Hemichorea postapoplectica. *Monatschr. f. Psych.*, V, p. 180.
- MURRI. Upon diagnosis of tumours of the cerebellum. *Soc. med. chir. Bologna. Lancet* 1897, I, p. 291.

- NOTHNAGEL. Traité clinique de diagnostic des maladies de l'encéphale. Trad. de Kéraval, 1879.
- VAN OORDT. Beitræge zur Symptomatologie der Geschwülste der Mittelhirns und der Brückenhaube. *Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk.* XVIII, 1900.
- OPPENHEIM (1). Casuistik. *Charité Ann.* XI, p. 426, 1886.
- OPPENHEIM (2). Zur Pathologie der Grosshirngeschwülste *Arch. f. Psych.*, XXI, p. 560, 1890.
- OPPENHEIM (3). Die Geschwülste des Gehirns. Nothnagels Handbuch. XI Bd. II Theil. 2^e Anfl. Hoelder-Wien u. Leipzig. 1909.
- OULMONT. Etude clinique sur l'athétose. Th. de Paris. 1878.
- PAVIOT et NOVÉ-JOSSERAND. Myoclonie chez un vieillard avec autopsie. Méningo-encéphalo-myélite chronique. *Rev. de Méd.*, 1907, p. 505.
- PEL. Eine grosse Hirngeschwulst ohne Kopfschmerz und mit normalem Augenhintergrund. Extirpation. *Berliner Klin. Woch.* 1894, p. 105.
- PETERSON. *Journ. of nerv. and mental diseases.* Bd XXI.
- PETRINA. Klinische Beitræge zur Lokalisation der Gehirntumoren. *Vierteljahresschrift f. d. prakt. Heilk.* Prag. 1877, I. p. 95. obs. IX.
- PIERRET. Anatomie pathologique de la chorée. *Soc. des sc. méd. de Lyon. Lyon Méd.* 1883, II, 120.
- PINELES. Zur Lehre von den Funktionen des Kleinhirns. *Jahrb. f. Psych.* 1899. XVIII p. 182.
- RAMSAY HUNT. Congenital kysts of the fourth ventricle. A report of trvo cases with tumour of the optic thalamus and crus cerebri. *Amer Journ. of méd. sc.* 1904. p. 504.
- RASKINE. Sur les mouvements athétosiques dans le tabes dorsalis. Th. de Paris, 1900-1901.

RAVIART. Les tubercules des pédoncules cérébraux. Thèse de Lille. 1899-1900.

RAYMOND (1). Etude anatomique, physiologique et clinique sur l'hémianesthésie, l'hémichorée et les tremblements symptomatiques. Thèse de Paris, 1876.

RAYMOND (2). Hémiplégie sensitivo-motrice accompagnée de mouvements athétosiques et ataxiformes et d'une paralysie associée des yeux ; néoplasie tuberculeuse au voisinage des tubercules quadrijumeaux. *XIII. Congrès intern. de méd.*, Paris, 1900. *Sect. de neurol.* p. 67.

RAYMOND et CESTAN (1). Sur un cas d'endothéliome épithélioïde du noyau rouge. *Soc. de Neur. de Paris.* 15 mai 1902. *Rev. Neurol.* 1902, p. 463.

» (2). Syndrome protubérantiel supérieur. *Gaz. des Hôp.* 1903, p. 129.

RENDU et GOMBAULT. Des localisations cérébrales. *Revue des Sc. méd.* III, p. 775.

RICOUX. Th. de Nancy, 1882.

RONCORONI. *Arch. di Psich.* XXV, p. 501, 1904, d'après *Rev. Neur.* 1905, p. 221.

ROUSSY. La couche optique. Thèse de Paris. 1906-1907.

SAGE. Contribution à l'étude des mouvements choréiformes chez les paralytiques généraux. Th. de Lyon, juillet 1884.

SAINTON. Les chorées chroniques. Rapport au *XIX^e Congrès des aliénistes et neurologistes de France* à Nantes, 1909, d'après *Rev. Neurol.* 1909, p. 1050.

SANDER. Ein pathologisch-anatomischer Beitrag zur Funktion des Kleinhirns. *D. Zeitschr. f. Nervenheilk.* Bd XII, 1898, p. 363.

SAVART. *Bull. de la Soc. anat.*, 1879.

SIEFERD. Ueber die multiple carcinomatose des centralnervensystems. *Arch. f. Psych.*, XXXVI., p. 720, 1903.

SORGO. Ueber subcorticale Entstehung isolirter Muskelkrampe. Ein Beitrag zur Klinik der Vierhügel tumoren nebst Bemerkungen über den Verlauf der centralen Haubenbahn. *Neur. Centralbl.* 1902, p. 642, etc.

STARK. Ein Beitrag zur Lehre von den Motorischen Innervationsherden in der Rinde der vorderen Centralwindung des Menschen. *Berl. Klin. woch.*, 1874, p. 401.

STEPHAN. Les tremblements præ et posthémiplegiques et leurs rapports avec les affections cérébrales. *Revue de Méd.* 1887, p. 204.

TANIGUCHI. Ein Fall von Distomumerkrankung des Gehirns, mit dem Symptomen complex von Jacksonscher Epilepsie, Chorea und Athetose. *Arch. f. Psych.*, XXXVIII, p. 100, 1903.

TRIBOULET. Article *Chorée* du Dict. de physiologie de Richet. Paris, Alcan 1898.

WALLENBERG. Veraenderungen der nervösen Centralorgane in einem Falle cerebraler Kinderlaehmung. *Arch. f. Psych.* XIX, p. 297.

WARFRINGE. *Hygiea* 1889, LI, 3. D'après *Neurol. Centralbl.* 1889, p. 461.

ZANNONI, Tuberculo solitario del talamo ottico in un caso di emicorea. *Gazz. degli Ospedali e delle clin.* 1908, p. 1166.

TABLE

INTRODUCTION	VII
PREMIÈRE PARTIE. — MOUVEMENTS CHORÉIFORMES ET LOCALISATIONS CÉRÉBRALES	I
DEUXIÈME PARTIE. — MOUVEMENTS CHORÉIFORMES ET TUMEURS CÉRÉBRALES	
CHAPITRE PREMIER. — Données générales.....	27
CHAPITRE II. — Régions négatives.....	39
CHAPITRE III. — Tumeurs du tronc cérébral et des ganglions de la base.....	45
CHAPITRE IV. — Tumeurs rolandiques.....	62
CHAPITRE V. — Etude diagnostique	67
OBSERVATIONS.....	69
CONCLUSIONS.....	127
BIBLIOGRAPHIE.....	129

